

Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz

Benigne und maligne mesenchymale Tumoren aus dem
Eingangsmaterial des Pathologischen Institutes der
Universität Mainz in den Jahren von 1973 bis 1976

Inauguraldissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz
den Medizinischen Fachbereichen

vorgelegt von

Anna-Katharina Schuster
aus Furth i. W.

Mainz
1978

1979

Aus dem Pathologisch-Anatomischen Institut der
Johannes-Gutenberg-Universität Mainz

Benigne und maligne mesenchymale Tumoren aus dem
Eingangsmaterial des Pathologischen Institutes der
Universität Mainz in den Jahren von 1973 bis 1976

Inauguraldissertation

zur Erlangung der Würde des Doktors der Medizin
der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz
den Medizinischen Fachbereichen



vorgelegt von

Anna-Katharina Schuster
aus Furth i. W.

Mainz

1978

Fachbereichsdekan: Professor Dr. R. Wolf
1. Gutachter: Professor Dr. K. Paulini
2. Gutachter: Professor Dr. P. Höhn

Tag der mündlichen Prüfung: 20. Juni 1979



INHALTSVERZEICHNIS

	<u>Seite</u>
1.0 EINLEITUNG	1
2.0 GUTARTIGE BINDEGEWEBSTUMOREN	2
2.1 Lipome	3
2.2 Fibrome und Histiozytome	8
3.0 FIBROMATOSEN	13
3.1 Desmoid	14
3.2 Noduläre Fasciitis	15
3.3 Aggressive juvenile Fibromatose	17
4.0 MALIGN MESENCHYMALE TUMOREN	22
4.1 Fibrosarkome	24
4.1.1 Alters- und Geschlechtsverteilung	24
4.1.2 Lokalisation	24
4.1.3 Makroskopie	24
4.1.4 Histologische Untersuchung	25
4.2 Leiomyosarkome	30
4.2.1 Alters- und Geschlechtsverteilung	30
4.2.2 Lokalisation	30
4.2.3 Makroskopie	30
4.2.4 Histologische Untersuchung	31
4.3 Rhabdomyosarkome	37
4.3.1 Alters- und Geschlechtsverteilung	37
4.3.2 Lokalisation	37
4.3.3 Makroskopie	38
4.3.4 Histologische Untersuchung	38
4.4 Liposarkome	47
4.4.1 Alters- und Geschlechtsverteilung	47
4.4.2 Lokalisation	47
4.4.3 Makroskopie	47
4.4.4 Histologische Untersuchung	48
5.0 DISKUSSION	56
6.0 ZUSAMMENFASSUNG	73
7.0 LITERATURVERZEICHNIS	76
8.0 LEBENS LAUF	84

1.0 EINLEITUNG

Die am Pathologischen Institut der Johannes Gutenberg Universität Mainz erstellten Befundberichte aus den Jahren 1973 bis 1976 wurden nach gut- und bösartigen mesenchymalen Tumoren gesichtet. Von den insgesamt 123.811 befundeten Gewebeproben erwiesen sich 2.011 (1,6 %) als gutartige und 142 (0,11 %) als bösartige mesenchymale Tumoren. Unberücksichtigt bleiben bei diesen Fällen die Uterusmyome und die von Blut-, Lymphgefäßen, Knochen- und Knorpelgewebe (außer Knochenfibrosarkome) ausgehenden Tumoren.

Alle Bindegewebstumoren wurden von zwei Untersuchern nachgemustert und teilweise neu klassifiziert. Sowohl bei den Fibromatosen als auch bei den benignen und malignen Bindegewebstumoren wurden Lokalisation, Alters- und Geschlechtsverteilung berücksichtigt.

Im folgenden Text werden die gutartigen mesenchymalen Tumoren nur kurz gestreift, um dann ausführlich auf die Fibromatosen und die vier am häufigsten aufgetretenen malignen mesenchymalen Tumoren einzugehen.

2.0 GUTARTIGE BINDEGEWEBSTUMOREN

Die beiden häufigsten gutartigen Tumoren bilden in unserem Material Lipome und Fibrome. Ihr Prozentsatz an der Gesamtzahl der 2.011 untersuchten benignen mesenchymalen Tumoren beträgt 53 % bzw. 34,4 % (Tab. 1).

BENIGNE MESENCHYMAL TUMOREN

Histolog. Typ	Anzahl	Prozent	Männer		Frauen	
			Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
Lipom	881	43,8	458	52,0	423	48,0
Angiolipom	47	2,3	28	59,6	19	40,4
Fibrolipom	139	6,9	71	51,1	68	48,9
Fibrom	456	22,7	196	43,0	260	57,0
Dermatofibrom	121	6,0	57	47,1	64	52,9
Histiozytom	114	5,7	66	57,9	48	42,1
Leiomyom	38	1,9	24	63,2	14	36,8
Angioleiom.	24	1,2	10	41,7	14	58,3
Fibroleiom.	28	1,4	9	32,1	19	67,9
xanthom. Riesen- zelltumor	58	2,9	19	32,8	39	67,2
Neurofibrom	50	2,5	30	60,0	20	40,0
Myxom	16	0,8	12	75,0	4	25,0
Fibromyxom	31	1,5	16	51,6	15	48,4
Villonoduläre Synovitis	7	0,3	4	57,1	3	42,9
Rhabdomyom	1	0,1	1		-	
GESAMTZAHL	2011	100%	1001	49,8	1010	50,2

Tab. 1

2.1 LIPOME

Die Lipome einschließlich deren Spielarten mit anderen mesenchymalen Anteilen - Fibrolipome und Angiolipome - stellen in der vorliegenden Untersuchung mehr als 50 % der gutartigen mesenchymalen Tumoren dar (Tab. 1).

Die Geschlechtsverteilung hält sich bei den reinen Lipomen und den Fibrolipomen etwa die Waage, während Angiolipome häufiger bei Männern als bei Frauen auftreten (Tab. 2).

Die Altersverteilung der Patienten reicht von der frühen Kindheit bis ins hohe Alter mit einem Überwiegen der vierten bis siebten Lebensdekade (Tab. 2).

Die häufigste Lokalisation des reinen Lipoms (vgl. Tab. 3) ist unabhängig vom Geschlecht der Rücken (23,3 %); dann folgen die Oberarme (11,9 %), der Oberschenkel (11,1 %) und der Nacken (9,4 %); noch seltener befallen sind Kopf (8,0 %), Bauch (7,5 %), distale Abschnitte der Extremitäten (10,4 %) und innere Organe (3,0 %). In der Mehrzahl der Fälle treten die Lipome solitär auf.

Bei den Fibrolipomen zeigt sich eine etwas andere Lokalisationsverteilung (Tab. 3). Oberschenkel (18,0 %), Kopf (14,8 %) und Rücken (12,5 %) stellen die meistbefallenen Körperteile dar, während die distalen Abschnitte der Extremitäten und die inneren Organe selten befallen sind.

Bei den Angiolipomen ist der Unterarm (31,9 %) die häufigste Tumorlokalisation, gefolgt von Brust (15,9 %) und Oberschenkel (11,4 %).

Makroskopisch bestehen die Lipome aus einem meist runden, läppchenförmigen, unterschiedlich großen Knoten, der in seinem Aussehen dem normalen Fettgewebe gleicht, aber im Gegensatz zu diesem von einer zarten Bindegewebskapsel umgeben ist. Die Konsistenz der Lipome variiert beträchtlich. Während reine Lipome weich und elastisch erscheinen, wirken Fibro- und Angiolipome durch den höheren Gehalt an Bindegewebe fester. Die Farbe der Lipome entspricht im allgemeinen der des normalen Fettgewebes mit einer feinen rötlichen Tönung bei den Angiolipomen. Die Größe der vorliegenden Lipome reicht von knapp einem Zentimeter bis zu ca. 30 Zentimetern im Durchmesser.

Histologisch lassen sich die Lipome kaum von normalem Fettgewebe unterscheiden. Sie bestehen aus reifen Fettzellen, die mäßig in Form und Größe variieren und von einem unterschiedlich hohen Gehalt an Bindegewebsfasern und Gefäßen durchzogen werden (Abb. 1a, b). Einige Lipome zeigen eine mukoid oder myxomatöse Degeneration mit sternförmig verzweigten mesenchymalen Zellen.

ALTERS- UND GESCHLECHTSVERTEILUNG DER LIPOME

Alter	männlich			weiblich			männl. und weibl.		
	Lip.	Angiol.	Fibrol.	Lip.	Angiol.	Fibrol.	Lip.	Angiol.	Fibrol.
0-10	7	1	3	7	2	2	14	3	5
11-20	7	2	4	9	-	1	16	2	5
21-30	47	7	9	37	3	7	84	10	16
31-40	104	8	14	78	1	16	182	9	30
41-50	103	5	11	81	2	7	184	7	18
51-60	98	1	12	96	4	10	194	5	22
61-70	59	2	6	79	3	13	138	5	19
71-80	17	2	7	21	3	6	38	5	13
üb.80	-	-	1	3	-	1	3	-	2
o. Ang.	16	-	4	12	1	5	28	1	9
GESAMT- ZAHL	458	28	71	423	19	68	881	47	139

Tab. 2

LOKALISATION DER LIPOME IN PROZENT

Histolog. Typ	Lipom	Angiolipom	Fibrolipom
Kopf	8,0	4,5	14,8
Thorax	15,4	15,9	11,7
Bauch	7,5	9,1	5,5
Nacken	9,4	4,5	11,7
Rücken	23,3	4,5	12,5
Obere Extrem.	20,1	47,8	15,7
Oberarm	11,9	6,8	10,2
Unterarm	7,5	31,9	4,7
Hand	0,7	9,1	0,8
Untere Extrem.	13,3	13,7	24,2
Oberschenkel	11,1	11,4	18,0
Unterschenkel	1,9	-, -	3,9
Fuß	0,3	2,3	2,3
Innere Organe	3,0	-, -	3,9

Tab. 3

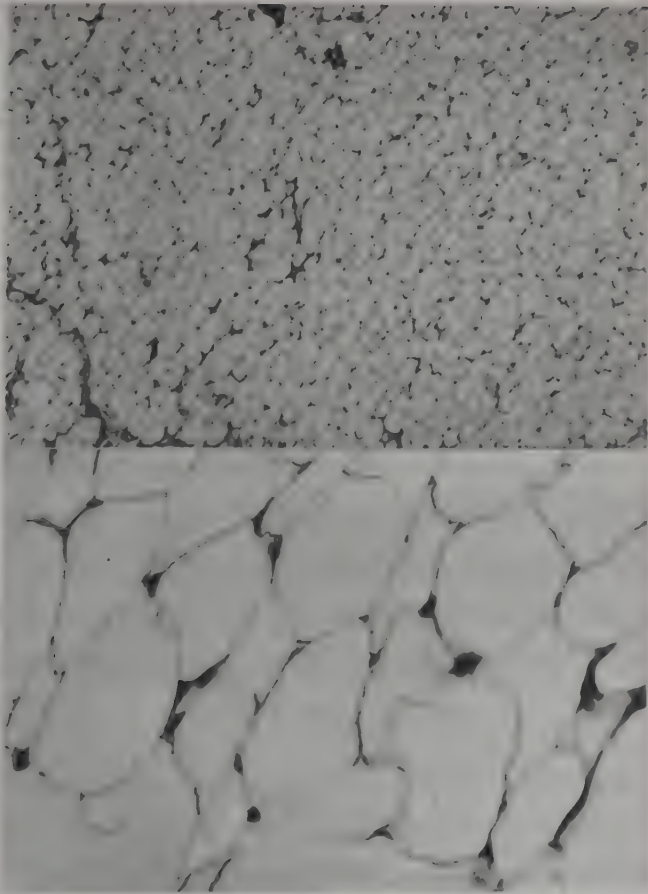


Abb. 1 a,b : Lipom

Färbung HE

Vergr.: a) 140 x b) 875 x

2.2 FIBROME UND HISTIOZYTOME

Die Fibrome einschließlich der Dermatofibrome und Histiozytome bilden mit 34,4 % die zweitgrößte Gruppe der gutartigen Bindegewebstumoren des untersuchten Materials.

Bei den Fibromen sind 57 % der Patienten weiblich und 43 % männlich. Der Häufigkeitsgipfel liegt in der vierten bis sechsten Lebensdekade, wobei bei den Männern die vierte, bei den Frauen die sechste Dekade bevorzugt ist.

(Tab. 4)

Dermatofibrome entwickeln sich nach dem vorliegenden Material in 47,1 % bei männlichen und in 52,9 % bei weiblichen Patienten. Sie treten vor allem in der vierten und sechsten Lebensdekade auf. (Tab. 4)

Der Manifestationszeitpunkt der Histiozytome erreicht ein Plateau zwischen dem dreißigsten und fünfzigsten Lebensjahr, insgesamt werden sie bei Männern häufiger diagnostiziert als bei Frauen. (Tab 4)

In mehr als der Hälfte der untersuchten Fälle liegen die Fibrome im Bereich des Kopfes, in der Schleimhaut der Mundhöhle oder Nase. Die zweithäufigste Lokalisation ist die untere Extremität (18,9 %), vor allem der Oberschenkel (vgl. Tab. 5). Dermatofibrome sitzen ebenfalls bevorzugt am Kopf (18,7 %), gefolgt von Rücken (17,7 %) und Oberschenkel (13,7 %). Die Histiozytome zeigen eine Prädisposition der Extremitäten (82,5 %), mit Bevorzugung

des Ober- (19,6 %) und Unterschenkels (26,5 %).

Makroskopisch imponieren die Fibrome (einschließlich der Dermatofibrome und Histiozytome) als derbe, meist kugelförmige Knoten, die höchstens einige Zentimeter Größe erreichen. Der größte Teil ist erbs- bis bohnen- groß. Sie sind von keiner Kapsel umgeben und unscharf vom normalen Bindegewebe abgegrenzt. Die Farbe der Fibrome ist weiß und glänzend, während die Dermatofibrome und Histiozytome durch Fett- und Hämosiderinspeicherung eine mehr gelbliche bis gelbbraune Tönung annehmen.

Histologisch bestehen die Fibrome aus spindelförmigen Fibroblasten mit länglich ausgezogenen Zellkernen, die kaum Form- oder Größenunterschiede aufweisen (Abb. 2a,b). Der Gehalt der durchflechtenden Kollagenfaserbündel variiert beträchtlich. Von einem histologisch zellarmen und faserreichen Typ (Fibroma durum) bis zum zellreichen und faserarmen Fibrom (Fibroma molle) gibt es alle Zwischenformen.

ALTERS- UND GESCHLECHTSVERTEILUNG DER FIBROME

Alter	männlich			weiblich			männl. und weibl.		
	Fibr.	Derm.f.	Hist.	Fibr.	Derm.f.	Hist.	Fibr.	Derm.f.	Hist.
0-10	7	2	1	10	2	-	17	4	1
11-20	28	6	2	23	5	1	51	11	3
21-30	27	9	9	34	9	3	61	18	12
31-40	37	17	16	42	11	16	79	28	32
41-50	25	5	17	45	6	11	70	11	28
51-60	24	7	6	48	14	8	72	21	14
61-70	29	4	5	34	7	5	63	11	10
71-80	5	3	2	9	6	2	14	9	4
üb. 80	1	-	-	3	-	-	4	-	-
o. Ang.	13	4	8	12	4	2	25	8	10
GESAMT- ZAHL	196	57	66	260	64	48	456	121	114

Tab. 4

LOKALISATION DER FIBROME IN PROZENT

Histolog. Typ	Fibrom	Dermatofibrom	Histiozytom
Kopf	51,5	18,7	4,9
Thorax	3,5	7,9	2,0
Bauch	1,5	2,9	0,9
Nacken	2,0	4,9	0,9
Rücken	5,0	17,7	8,8
Obere Extrem.	14,1	21,5	33,4
Oberarm	4,0	9,8	9,8
Unterarm	2,5	8,8	11,8
Hand	7,6	2,9	11,8
Untere Extrem.	18,9	26,4	49,1
Oberschenkel	11,4	13,7	19,6
Unterschenkel	4,5	8,8	26,5
Fuß	3,0	3,9	3,0
Innere Organe	3,3	0,0	0,0
Geschlechtsorg.	0,2	0,0	0,0

Tab. 5

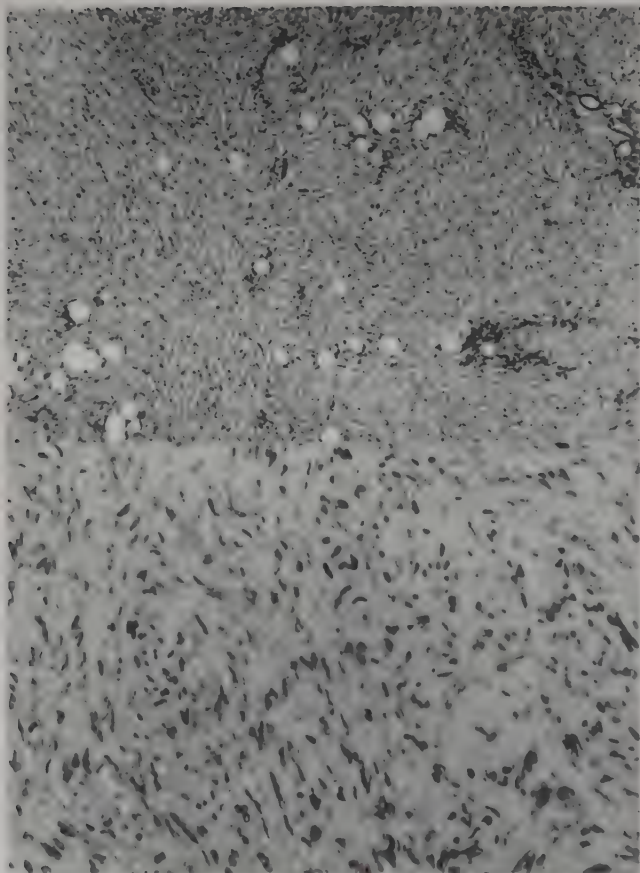


Abb.2 a,b: Fibrom

Färbung HE

Vergr.: a) 140 x b) 560 x

3.0 FIBROMATOSEN

In dieser Gruppe sollen das abdominale und extraabdominale Desmoid, die noduläre Fasciitis und die aggressive juvenile Fibromatose besprochen werden, die in der Literatur häufig unter dem Begriff der Fibromatosen zusammengefaßt werden. Diese Tumoren sind in den untersuchten vier Jahren insgesamt vierundzwanzigmal diagnostiziert worden. Sechzehnmal wurde ein Desmoid, sechsmal eine noduläre Fasciitis und zweimal eine aggressive juvenile Fibromatose gefunden (Tab. 6).

FIBROMATOSEN

Histolog. Typ	Anzahl	Prozent	Männer		Frauen	
			Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
Desmoide	16	66,7	5	31,3	11	68,7
abdominal	10	41,7	2	20,0	8	80,0
extraabdom.	6	25,0	3	50,0	3	50,0
Noduläre Fasc.	6	25,0	4	66,7	2	33,3
Juvenile aggr. Fibromatose	2	8,3	-	00,0	2	100,0
GESAMTZAHL	24	100%	9	37,5	15	62,5

Tab. 6

3.1 DESMOIDE

Von den hier untersuchten sechzehn Desmoiden stammen zehn aus den Bauchdecken, sechs sind aus anderen Lokalisationen entnommen worden, nämlich Rücken, vordere Brustwand, Oberarm, Handrücken, Leistenegend und Fußsohle (vgl. Tab. 7).

Die abdominalen Desmoide zeigen eine Bevorzugung des weiblichen Geschlechts; acht Patienten sind weiblich und nur zwei männlich (Tab. 6). Die extraabdominalen Desmoide lassen keine Bevorzugung eines Geschlechts erkennen.

Die Altersverteilung dieser Tumoren ergibt einen deutlichen Gipfel in der vierten und fünften Lebensdekade (Tab. 7).

Makroskopie: Die untersuchten Desmoide sind bis maximal 12 x 5 x 6 Zentimeter groß. Häufiger handelt es sich jedoch um kleinere drei bis fünf Zentimeter im Durchmesser große Tumoren mit fester Konsistenz und grau-glasiger Schnittfläche. Meist sind sie undeutlich von dem umgebenden Gewebe abgegrenzt und infiltrieren dieses.

Histologisch zeigen die Desmoide ein relativ uniformes Wachstumsmuster mit unterschiedlich starkem Zellreichtum (Abb. 3 a, b). Die Zellkerne haben eine spindelige Form, teils sind sie längsoval, meist chromatindicht und zeigen kaum Größenunterschiede (Abb. 3 b). Mitosen finden

sich nur gelegentlich. Das Zytoplasma ist schmal und homogen eosinophil anfärbt. Zwischen den Zellen liegen reichlich dicht gelagerte kollagene Fasern, die in parallelen Zügen angeordnet sind und sich geflechtartig durchdringen. Das fibromatöse Gewebe ist wenig vaskularisiert. In der Umgebung kleinerer Gefäße finden sich vielfach zellreichere Areale. Häufig infiltrieren die Desmoide die angrenzende Skelettmuskulatur und lassen dadurch Inseln von Skelettmuskulatur stehen (Abb. 3c), in deren Zentrum oft Muskelriesenzellen beobachtet werden können. In der Umgebung des Tumors finden sich in allen Fällen teils lockere, teils dichtere Infiltrate von Lymphozyten sowie einzelne Blutextravasate.

3.2 NODULÄRE FASCIITIS

Synonyma: Proliferative Fasciitis, infiltrative Fasciitis, (subcutane) pseudosarkomatöse Fasciitis.

Von den vorliegenden sechs Fällen sind zwei Patienten weiblich und vier männlich (Tab. 7). Das Alter der Patienten reicht von neun bis 60 Jahre. Vier Patienten sind zwischen 25 und 32 Jahre alt. Zweimal ist der Tumor im Unterarm lokalisiert und je einmal an der Halsseite, unterhalb der Mamille, in der Bauchdecke und in der Leistenbeuge (Tab. 7).

Makroskopisch haben vier der sechs Tumoren einen Durchmesser zwischen einem und zwei Zentimeter, zwei Tumoren er-

reichen eine Größe von fünf Zentimeter. Die rundlichen Knötchen zeigen eine feste Konsistenz und sind meist gut umschrieben. Die Schnittfläche ist glatt und glasig, die Farbe variiert von grau-gelb bis grau-braun.

In einzelnen Bereichen sind histologisch die Fibroblasten locker angeordnet, während sie in anderen dicht gepackt liegen (Abb. 4a, b, c). Sie werden von einem zarten sich durchflechtenden Netz aus kollagenen und retikulären Fasern umgeben. Zwischen diesen Bindegewebszügen liegen Inseln von Fettgewebe. Der Tumor wird von zahlreichen mit Erythrozyten gefüllten teils weiten, teils spaltenförmigen Kapillaren durchzogen, die stellenweise in sinusoidale Bluträume überzugehen scheinen. Die Zellen sind meist spindelförmig, nehmen jedoch vielfach eine plumpe Form an. Die Kerne sind bläschenförmig, von unterschiedlicher Größe und enthalten ein bis zwei deutliche Nukleolen; sie zeigen nur selten eine stärkere Polymorphie und Hyperchromasie. Mitosen finden sich häufig, ganz selten sind sie atypisch. Außer Fibroblasten kommen in der Mehrzahl der Fälle mehrkernige runde bis ovale Riesenzellen vor. Sie sind zytoplasmareich und enthalten bis zu fünfzehn gleichförmige rundliche hyperchromatische Kerne mit prominenten Nukleolen. Locker eingestreut liegen immer wieder lymphozytäre Infiltrate, die manchmal eine follikelähnliche Aggregation erkennen lassen.

3.3 AGGRESSIVE JUVENILE FIBROMATOSEN

Die beiden als aggressive juvenile Fibromatose diagnostizierten Tumoren stammen von einem neun- und einem elf-jährigen Mädchen (Tab. 7). In einem Fall ist die Fibromatose im Oberarm, im anderen Fall im M.rectus femoris lokalisiert (Tab. 7).

Makroskopisch weisen beide Tumoren eine weiße Farbe auf und haben einen Durchmesser von ca. drei Zentimeter.

Mikroskopisch bestehen diese Tumoren aus einem faserreichen Bindegewebe (Abb. 5 a, b, c), das vielfach unscharf voneinander abgegrenzte und ineinander übergehende Areale ausbildet. In die reichlich entwickelte, zum Teil hyalinisierte Grundsubstanz sind fibrozytenähnliche Zellelemente eingeschlossen, deren Zellkerne leicht vergrößert sind. Inmitten dieser Proliferate finden sich in den vorliegenden Fällen kleinere Fremdkörpergranulome, die Riesenzellen mit kristallinen Fremdkörpern einschließen, offensichtlich ein Hinweis dafür, daß es sich um operierte Rezidive handelt. Das proliferierende Bindegewebe infiltriert stellenweise die benachbarte Skelettmuskulatur.

ALTERS-, GESCHLECHTS- UND LOKALISATIONSVERTEILUNG DER FIBROMATOSEN

Histolog. Typ	Alter	Geschlecht	Lokalisation
abdominales Desmoid	22	weiblich	Bauchdecke
	27	weiblich	"
	31	weiblich	"
	35	weiblich	"
	36	weiblich	"
	40	männlich	"
	46	weiblich	"
	47	männlich	"
	47	weiblich	"
	63	weiblich	"
extraabdom. Desmoid	36	männlich	Leistengegend
	40	männlich	Oberarm
	50	männlich	Handrücken
	50	weiblich	Fußsohle
	68	weiblich	Brustwand
	77	weiblich	Rücken
noduläre Fasciitis	9	männlich	u. Mamille
	25	weiblich	Bauchdecke
	27	männlich	Unterarm
	32	männlich	Halsseite
	32	weiblich	Unterarm
	60	männlich	Leistenbeuge
Aggressive- juvenile Fibro- matose	9	weiblich	M. rectus femoris
	11	weiblich	Oberarm

Tab. 7

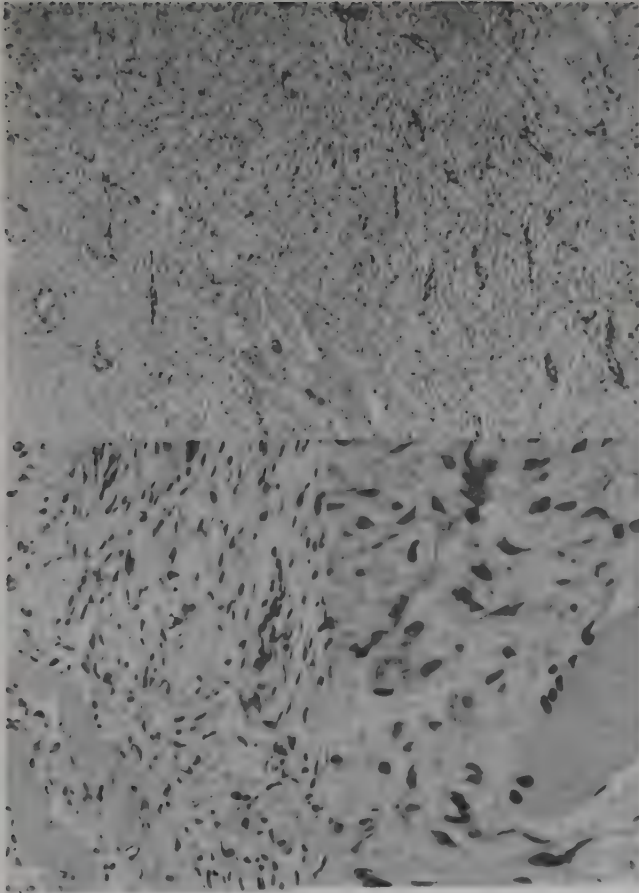


Abb. 3 a-c : Desmoid

Färbung HE

Vergr.: a) 140 x b) 350 x c) 875 x

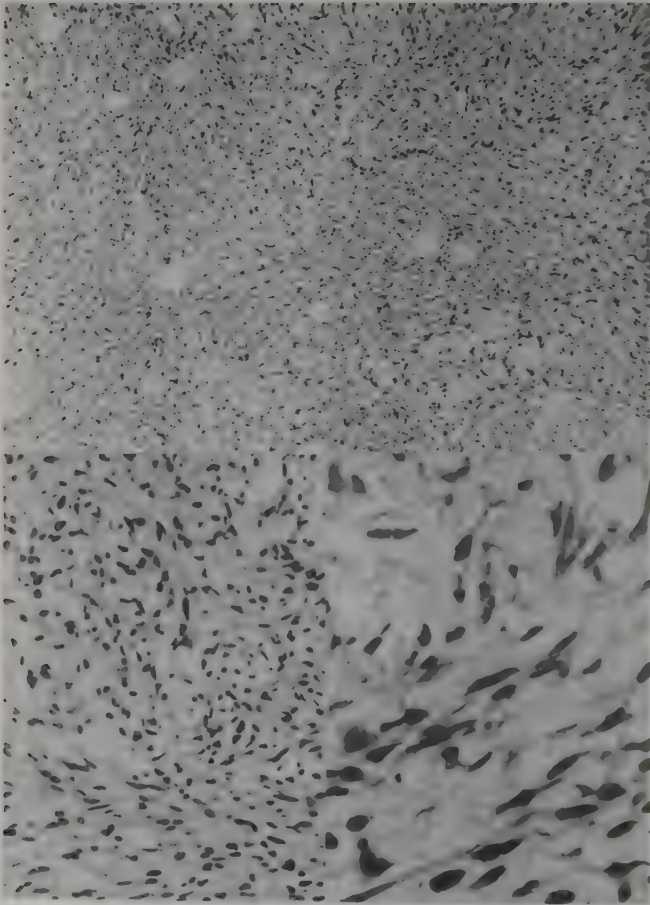


Abb. 4 a-c : Noduläre Fasciitis

Färbung HE

Vergr.: a) 140x b) 350x c) 875x

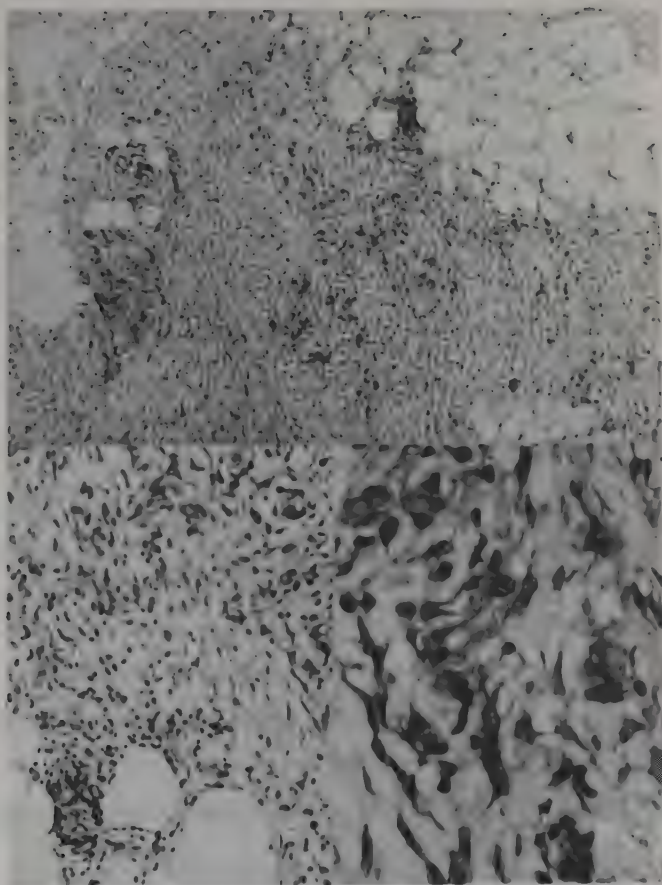


Abb. 5 a-c : Aggressive juvenile Fibromatose
Färbung HE
Vergr.: a) 140 x b) 350 x c) 875 x

4.0 MALIGNNE MESENCHYMALE TUMOREN

In der vorliegenden Studie wurden insgesamt 142 maligne mesenchymale Tumoren untersucht (Tab. 8). Die meisten dieser Tumoren (81,7 %) können der Gruppe der Fibrosarkome, der Leiomyosarkome, der Rhabdomyosarkome, der Liposarkome und der undifferenzierten Sarkome zugeordnet werden. In die Gruppe der undifferenzierten Sarkome wurden alle als Rundzellsarkome, Spindelzellsarkome oder nur als maligne mesenchymale Tumoren diagnostizierten Sarkome aufgenommen. Eine genauere Klassifizierung dieser Tumoren ist aufgrund des histologischen Bildes ohne Spezialuntersuchungen (z.B. Elektronenmikroskopie) retrospektiv in keinem Fall mehr möglich.

Im folgenden Text sollen nur die Fibrosarkome, Leiomyosarkome, Rhabdomyosarkome und Liposarkome ausführlich beschrieben werden, da bei allen anderen diagnostizierten malignen mesenchymalen Tumoren (u.a. Malignes Synovialom, Stromasarkom, Dermatofibrosarkom, Carcinosarkom und Myxosarkom) die Gesamtzahl zu gering ist; der Anteil dieser Tumoren beträgt am Gesamtkollektiv aller malignen mesenchymalen Tumoren nur 18,3 %.

MALIGNE MESENCHYMALE TUMOREN-VERTEILUNG DER VERSCHIEDENEN TYPEN

Histolog. Typ	Anzahl	Prozent	Männer		Frauen	
			Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
Leiomyosarkom	28	19,7	7	25,0	21	75,0
Fibrosarkom	25	17,6	13	52,0	12	48,0
Rhabdomyos.	21	14,8	16	76,2	5	23,8
Liposarkom	14	9,9	6	42,9	8	57,1
Undifferenz. Sarkom	28	19,7	16	57,1	12	42,9
Malignes Synovialom	10	7,1	5	50,0	5	50,0
Stromasarkom	6	4,2	-	00,0	6	100,0
Dermatofibros.	5	3,5	2	40,0	3	60,0
Carcinosarkom	3	2,1	1		2	
Myxosarkom	2	1,4	2		-	
Gesamtzahl	142	100%	68	47,9	74	52,1

Tab. 8

4.1 FIBROSARKOME

4.1.1 Alters- und Geschlechtsverteilung

Von den insgesamt 25 untersuchten Patienten sind dreizehn männlich und zwölf weiblich (Tab. 9). Das Erkrankungs-
alter liegt zwischen 5 und 83 Jahren mit einem Maximum im
fünften Lebensjahrzehnt (Tab. 9).

4.1.2 Lokalisation

Von den insgesamt sechzehn Fibrosarkomen wird die untere
Extremität am häufigsten befallen, gefolgt vom Retroperito-
neum. An der oberen Extremität, am Kopf und in der Schild-
drüse ist im vorliegenden Material der Tumor nur zweimal
lokalisiert, im Skrotum einmal, einmal fehlt eine Lokalisa-
tionsangabe (Tab. 10). Bei den insgesamt neun Knochenfibro-
sarkomen findet sich folgende Verteilung: obere Extremität
viermal, untere Extremität dreimal, Stamm und Unterkiefer je
einmal (Tab. 10).

4.1.3 Makroskopie

Der Durchmesser dieser Tumoren beträgt 0,5 bis 20 Zentimeter.
Die meisten Fibrosarkome sind jedoch 2,5 bis maximal 5 Zenti-
meter groß. Fast alle Tumoren erscheinen makroskopisch gut
abgekapselt, einige infiltrieren das umgebende Gewebe. Ein
Teil der Tumoren besitzt eine derbe Konsistenz und eine rauhe
Schnittfläche, während andere eine prall-elastische Konsi-

stanz aufweisen und eine speckig-glasige Schnittfläche zeigen. Die Farbe der Fibrosarkome ist grau-weiß oder weißlich-gelb. Nekrosen und hämorrhagische Bezirke kommen vor und liegen vielfach im Zentrum des Tumors.

4.1.4 Histologische Untersuchung

Die Knochenfibrosarkome unterscheiden sich lichtmikroskopisch nicht von den Fibrosarkomen, die in Weichteilgeweben vorkommen.

Etwa die Hälfte der Tumoren (Tab. 11) zeigen große schlanke spindelige Zellen, die nur geringe Größenschwankungen aufweisen (Abb. 6 a, b). Zwischen diesen Zellen liegen reichlich kollagene Fasern, die sich mit den Zellen zu verflochtenen Bündeln und Bändern zusammenlagern. Die Zellkerne sind oval oder spindelförmig und das Chromatin ist häufig fein granuliert (Abb. 6 a, b). Mitosen sind nur gelegentlich vorhanden, ganz selten atypisch. Das Zytoplasma ist schmal, vielfach sind lang ausgezogene Fortsätze erkennbar. Riesenzellen sind nur in einem Fall zu finden. Herdförmig bieten diese Fibrosarkome ein recht isomorphes Zellbild (Abb. 6 a). Daneben gibt es jedoch auch Gewebsarenale, in denen die Tumorzellen eine geringe Polymorphie und hyperchromatische Kerne aufweisen. Es handelt sich bei diesen Tumoren um die hochdifferenzierten Fibrosarkome.

Bei den restlichen Fibrosarkomen (Tab. 11) stehen die

zahlreichen dichtgepackten Zellen im Vordergrund, während zwischen diesen deutlich weniger kollagene Fasern vorhanden sind (Abb. 6 c, d, e). Es besteht eine große Variation in Zellgröße und Zellform (vergl. Abb. 6 a, b mit Abb. 6 c, d, e). Neben verschieden großen spindelförmigen Zellen mit schmalem und unscharf begrenztem Zytoplasma kommen bizarre Zellen und häufig mehrkernige Riesenzellen vor. Die Kerne sind oval, stark polymorph und weisen eine deutliche Hyperchromasie auf. Die mitotische Aktivität ist erhöht und von Areal zu Areal unterschiedlich. Diese Tumoren werden als undifferenzierte Fibrosarkome klassifiziert.

Sowohl die differenzierten (Abb. 6 a, b) als auch die undifferenzierten Fibrosarkome (Abb. 6 c, d, e) enthalten oft kleine Nekrosen und unterschiedlich starke Infiltrate aus Lymphozyten.

VERTEILUNG VON ALTER UND GESCHLECHT BEI DEN PATIENTEN MIT FIBROSARKOMEN

Geschlecht	Alter (Jahre)									
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	71-80	80+	gesamt
männlich	1	-	1	-	3	1	2	3	2	13
weiblich	-	-	2	1	3	3	2	1	-	12
gesamt	1	-	3	1	6	4	4	4	2	25

Tab. 9

LOKALISATIONSVERTEILUNG DER FIBROSARKOME

Lokalisation	Weichteilfibrosarkome	Knochenfibrosarkome	Gesamt
Obere Extrem.	2	4	6
Untere Extrem.	5	3	8
Kopf	2	1	3
Stamm	-	1	1
Retroperiton.	3	-	3
Schilddrüse	2	-	2
Skrotum	1	-	1
ohne Angabe	1	-	1
Gesamt	16	9	25

Tab. 10

VERTEILUNG DER HISTOLOGISCHEN UNTERTYPEN DER FIBROSARKOME

Diagnose	Anzahl	Prozent	Männer		Frauen	
			Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
Hochdiff.	14	56	6	24	8	32
Weichteilf.	8	32	4	16	4	16
Knochenf.	6	24	2	8	4	16
Undiff.	11	44	7	28	4	16
Weichteilf.	8	32	4	16	4	16
Knochenf.	3	12	3	12	-	-
Gesamt	25	100	13	52	12	48

Tab. 11

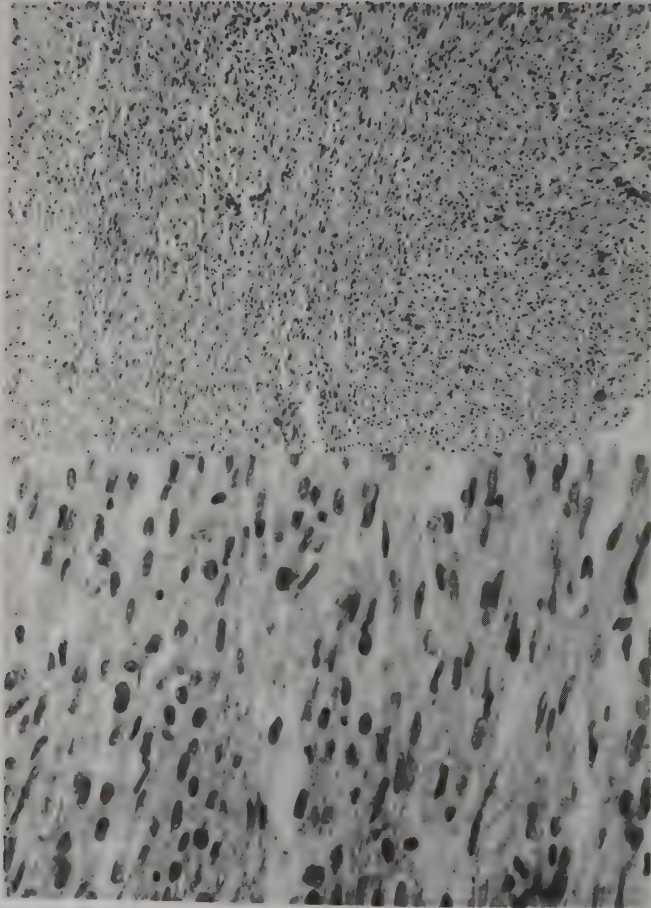


Abb. 6 a,b : Hochdifferenziertes Fibrosarkom
Färbung HE
Vergr.: a) 175 x b) 560 x

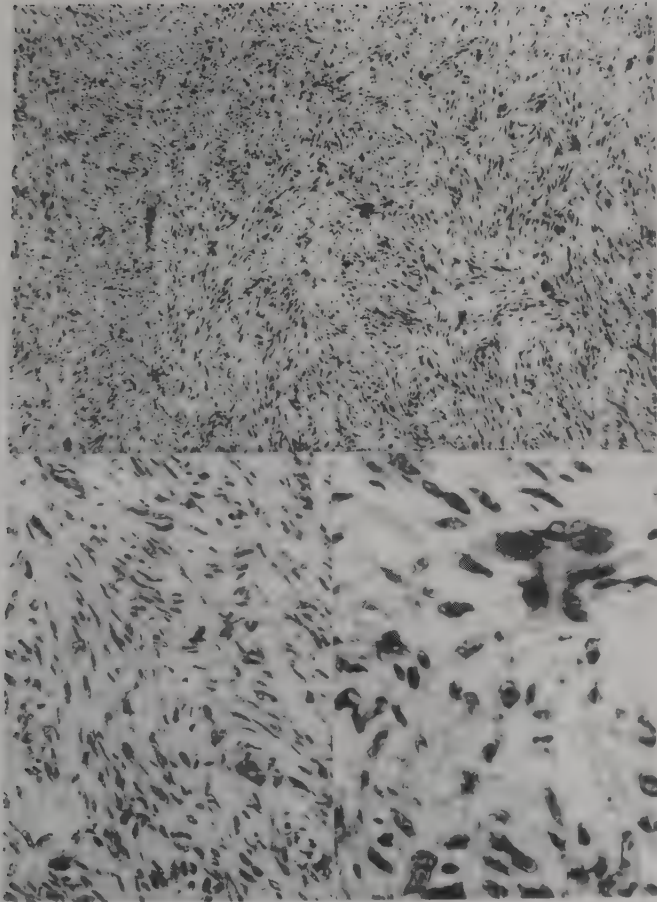


Abb. 6 c-e : Wenig differenziertes Fibrosarkom
mit deutlicher Kernpolymorphie
Färbung HE
Vergr.: c) 140 x d) 560 x e) 875 x

4.2 LEIOMYOSARKOME

4.2.1 Alters- und Geschlechtsverteilung

Insgesamt wurde die Diagnose Leiomyosarkom achtundzwanzigmal gestellt. 21 Patienten sind weiblich und sieben männlich (Tab. 12). Das Alter der Patienten reicht von 26 bis 80 Jahre mit einem Höhepunkt in der siebten Lebensdekade (Tab. 12).

4.2.2 Lokalisation

Je neunmal ist der Tumor im Retroperitoneum bzw. im Magen-Darm-Trakt lokalisiert (fünfmal im Magen und viermal im Dünndarm), obere und untere Extremität sind je dreimal und der Uterus viermal befallen (Tab. 13).

4.2.3 Makroskopie

Die Farbe der Tumoren variiert von grau-gelb bis weiß-gelb. Auf der Schnittfläche finden sich häufig Blutungen und Nekrosen. In einigen Fällen zeigen die Tumoren makroskopisch mehrere prall-elastische Zysten, die von einer Kapsel begrenzt sind. Im Inneren dieser Zysten ist nekrotisches Gewebe enthalten. In anderen Fällen sind zwischen Arealen regelrecht strukturierter glatter Muskulatur helle, teilweise schleimige bis zu drei Zentimeter große Knötchen von weicher Konsistenz eingelagert. Die Tumoren erscheinen alle relativ scharf abgegrenzt.

4.2.4 Histologische Untersuchung

Es lassen sich histologisch zwei Typen von Leiomyosarkomen unterscheiden; das hoch- und das wenig differenzierte Leiomyosarkom (vergl. Tab. 14).

Der erste Typ besteht aus langgestreckten spindeligen Zellen (Abb. 7 a, b), die glatten Muskelzellen ähneln mit langgezogenen im van Gieson Präparat gelblich angefärbten Zytoplasmafortsätzen. Diese Tumorzellen sind in breiten sich vielfältig durchflechtenden Zügen angeordnet. Die Zellkerne sind teilweise parallel gestellt (palisadenförmige Anordnung), teils biegen sie plötzlich rechtwinklig ab oder bilden wirbel-ähnliche Strukturen (Abb. 7 a, b). Sie haben eine längsovale oder an den Enden abgestumpfte zigarrenartige Form, variieren in der Größe und sind manchmal hyperchromatisch; anaplastische Formen finden sich kaum. Mitosen kommen selten vor. Zwischen den Zellen sind nur wenige kollagene Fasern vorhanden. Häufig erkennt man unterschiedlich dichte Infiltrate aus Lymphozyten und Einblutungen. Verschieden große flächenhafte Nekrosen finden sich in fast allen Tumoren. Dieser Typ weist einen hohen Differenzierungsgrad der Tumorzellen auf und wird deshalb als hochdifferenziertes Leiomyosarkom klassifiziert.

Beim zweiten Typ sind häufig weniger Zellen jedoch mehr Grundsubstanz vorhanden als bei der hochdifferenzierten Spielart. Die Pleomorphie der Zellen ist das hervorstechen-

de histologische Merkmal (Abb. 7 c, d, e, f). Es finden sich spindelförmige, bandförmige, ovoide und polygonale Zellen. Ebenso zeigt die Zellgröße unterschiedliche Variationen. Die Kerne der spindelförmigen Zellen sind größer als bei den hochdifferenzierten Leiomyosarkomen und hyperchromatisch (Abb. 7 d, e). Häufig kommen pyknotische und bizarre Kernformen und Riesenkerne vor. Mitosen sind zahlreich. Auffallend ist vielfach eine myxoide Degeneration des Bindegewebes (Abb. 7 f), eine Veränderung die auch bei der hochdifferenzierten Form vorkommt. In vielen Fällen liegt im Interstitium eine histologisch nicht näher klassifizierbare eosinophile, amorphe Substanz. Dieser zweite Typ wird als wenig differenziertes Leiomyosarkom bezeichnet.

ALTERS- UND GESCHLECHTSVERTEILUNG DER LEIOMYOSARKOME

Alter	männlich	weiblich	gesamt
21-30	1	-	1
31-40	1	-	1
41-50	-	3	3
51-60	1	5	6
61-70	3	9	12
71-80	1	4	5
gesamt	7	21	28

Tab. 12

LOKALISATIONSVERTEILUNG DER LEIOMYOSARKOME

Lokalisation	männlich	weiblich	gesamt
Retroperitoneum	1	8	9
Magen	3	2	5
Dünndarm	1	3	4
Uterus	-	4	4
Obere Extrem.	2	1	3
Untere Extrem.	-	3	3
Gesamt	7	21	28

Tab. 13

VERTEILUNG DER HISTOLOGISCHEN UNTERTYPEN DER LEIOMYOSARKOME

Diagnose	Anzahl	Prozent	Männer		Frauen	
			Anzahl	Prozent	Anzahl	Prozent
Hochdiff. Leiomyos.	15	53,6	1	3,6	14	50,0
Wenig diff. Leiomyos.	13	46,4	6	21,4	7	25,0
Gesamt	28	100,0	7	25,0	21	75,0

Tab. 14

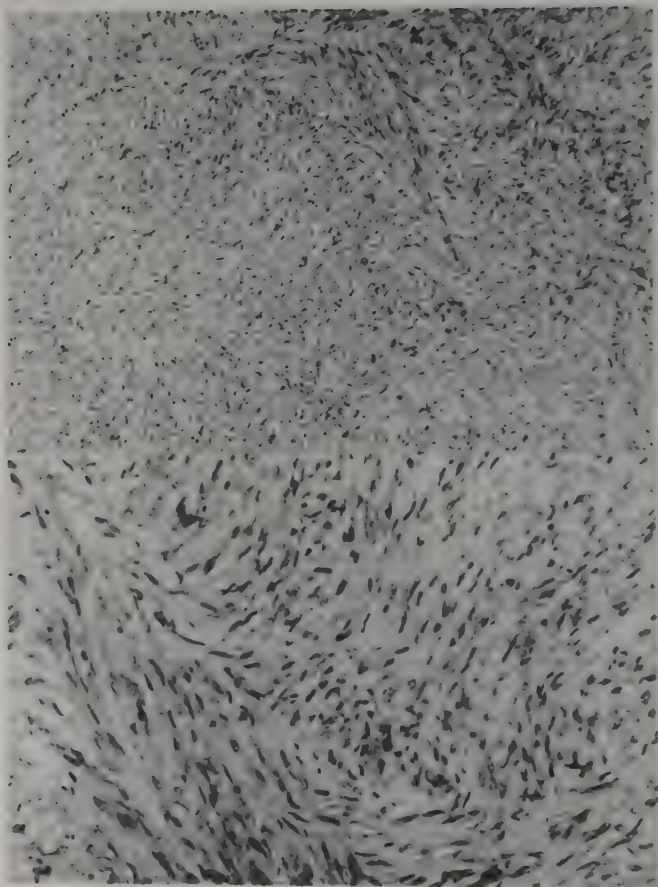


Abb. 7 a, b: Hochdifferenziertes Leiomyosarkom
Färbung HE

Vergr.: a) 140 x; b) 350 x

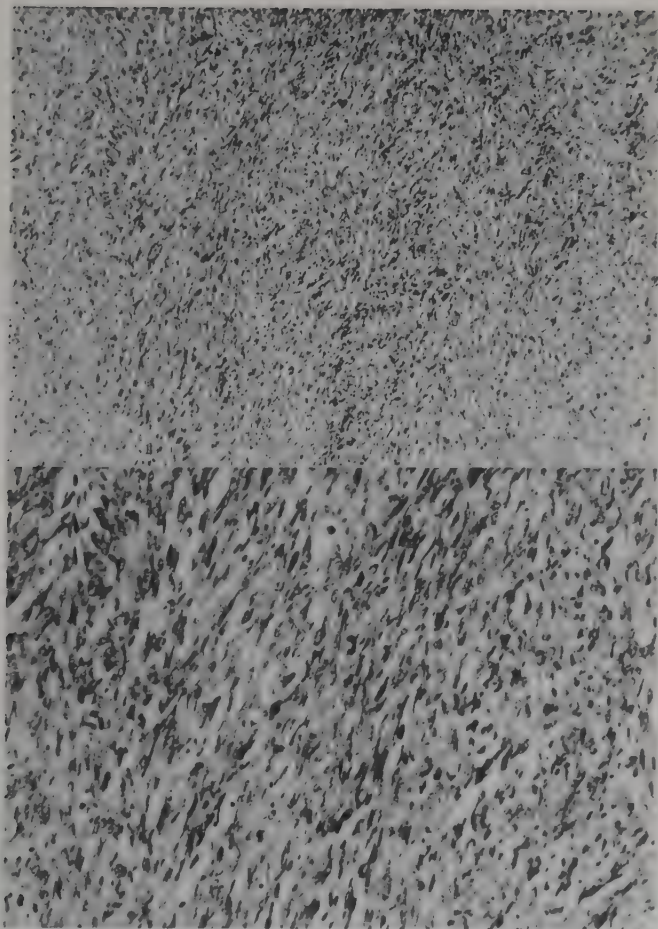


Abb.7 c,d: Wenig differenziertes Leiomyosarkom
mit deutlicher Kernpolymorphie
Färbung HE
Vergr.: c) 140 x d) 560 x

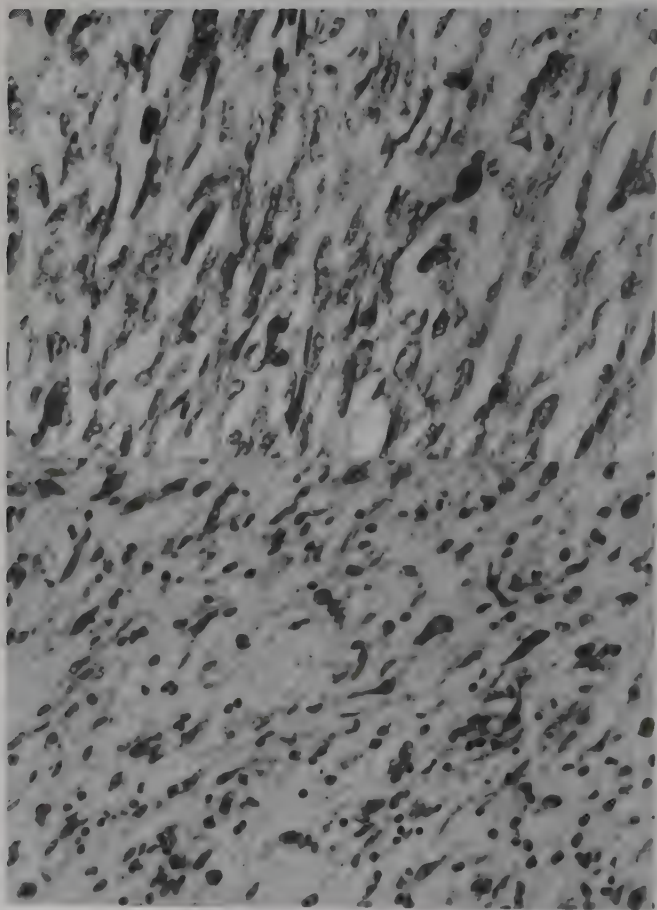


Abb. 7 e, f: Wenig differenziertes Leiomyosarkom
mit deutlicher Kernpolymorphie
Färbung HE
Vergr.: e) 875 x; f) 350 x

4.3 RHABDOMYOSARKOME

4.3.1 Alters- und Geschlechtsverteilung

Bei den vorliegenden 21 Patienten mit Rhabdomyosarkomen handelt es sich um 16 männliche und 5 weibliche Personen (Tab. 15).

Das Alter der Patienten mit embryonalen Rhabdomyosarkomen reicht von 2 bis 30 Jahre, dabei sind 57 % der Patienten unter 10 Jahre alt. Die Altersgrenzen der Patienten mit alveolären Rhabdomyosarkomen liegen zwischen 5 und 63 Jahren. Bei den pleomorphen Rhabdomyosarkomen sind Patienten vom siebzehnten bis siebzigsten Lebensjahr vertreten mit dem Gipfel im siebten Dezennium (Tab. 16).

4.3.2 Lokalisation

Von den insgesamt sieben embryonalen Rhabdomyosarkomen sind drei im Retroperitoneum, zwei in der Orbita und je eines im kleinen Becken und im Oberschenkel lokalisiert (Tab. 17). Die alveolären Rhabdomyosarkome (insgesamt fünf) zeigen folgende Verteilung: Kieferhöhle, Oberbauch, Pleura costalis und Fußgewölbe je einmal, ein Tumor ist ohne Angabe der Lokalisation (Tab. 17). Bei den pleomorphen Rhabdomyosarkomen (insgesamt neun) findet man ein deutliches Überwiegen der unteren Extremität; der

Oberschenkel ist fünfmal, das Gesäß, Unterarm, Halsseite und Rücken je einmal befallen (Tab. 17).

4.3.3 Makroskopie

Die Größe der Tumoren reicht von einem bis zu dreißig Zentimeter im Durchmesser. Die Mehrzahl ist jedoch nicht größer als fünf Zentimeter. Die Konsistenz ist im allgemeinen derb. Die Schnittflächen sind grau-weiß und markig. Häufig sind Einblutungen oder kleine Zysten erkennbar. In diesen Fällen erscheint die Tumorfarbe mehr gelb-rot. In den meisten Fällen ist der Tumor makroskopisch relativ gut abgegrenzt.

4.3.4 Histologische Untersuchung

Das histologische Bild der Rhabdomyosarkome variiert beträchtlich. Es sind im wesentlichen drei Zellelemente - spindelförmige, runde und bandförmige - die die Histologie bestimmen.

Etwa ein Drittel der vorliegenden Rhabdomyosarkome (Tab. 18) wird durch spindelförmige und runde Zellen geprägt (Abb. 8 a, b). Die Spindelzellen sind schlank, länglich und verjüngen sich nach beiden Seiten. Meist liegt der ovale bis stäbchenförmige Kern zentral und wird von reichlich Zytoplasma umgeben (Abb. 8 a). Der Zellkern kann auch mehr peripher an das Ende der

Zelle verschoben sein und ihr dadurch eine "kaulquappen- oder tennisschlägerähnliche" Form verleihen (Abb. 8 b). Mitosen sind in den chromatinreichen Kernen zahlreich vorhanden. Das Zytoplasma ist eosinophil und kann eine Längs- (Abb. 8 c) und / oder Querstreifung aufweisen. Die Rundzellinfiltrate erscheinen gleichförmig und liegen im Stroma dichter gepackt als die Tumorzellen. Tumoren, die überwiegend runde Zellelemente enthalten, bilden jedoch begrenzte Gebiete aus, in denen diese Zellen einzeln oder in Gruppen in einer lockeren myxoiden Matrix liegen. Riesenzellen sind nur in einem Fall zu finden und haben hier eine leicht ovale Form mit mehreren tief gefärbten Kernen. Dieser Typ der Rhabdomyosarkome wird als embryonales Rhabdomyosarkom bezeichnet.

Etwa ein Viertel der untersuchten Rhabdomyosarkome (vgl. Tab. 18) ist durch kleine von Bindegewebssepten gebildete Räume charakterisiert, die mehr oder weniger gut differenzierte Zellen umschließen (Abb. 8 d, e). Die Zellen heften sich mit ihren Zytoplasmaausläufern meist entlang der Bindegewebssepten an, wodurch in der Mitte vielfach kleine Hohlräume vorhanden sind. Die neoplastischen Zellen sind zum größten Teil rund, aber auch spindel- bis bandförmig (Abb. 8 d, e). Das Zytoplasma der runden Tumorzellen ist spärlich, das der bandförmigen Zellelemente reichlich und tief eosinophil gefärbt. Die Zellkerne liegen zum größten Teil exzentrisch, sind klein

und rund, gelegentlich verlängert und chromatindicht. Riesenzellen mit mehreren peripher liegenden Kernen kommen vor. Die Bindegewebssepten erreichen in diesen Tumoren ein unterschiedliches Ausmaß. Sie können entweder breit und dicht erscheinen, so daß die Zellen in den Hintergrund treten, oder sie werden durch eng gepackte atypische Tumorzellen fast völlig verdrängt. Bei diesen Tumoren handelt es sich um alveoläre Rhabdomyosarkome.

Knapp die Hälfte der vorliegenden Rhabdomyosarkome (vgl. Tab. 18) zeigen ein stark variierendes histologisches Bild (Abb. 8 f, g, h, i). Charakteristisch ist ein sehr großer Zellreichtum mit ausgeprägter Kernpolymorphie (Abb. 8 g, h). Drei Zelltypen von Rhabdomyoblasten sind vertreten: spindel- und bandförmige Zellen, Tennisschlägerformen und runde relativ große polymorphe Zellen; Riesenzellen mit atypischen Zellkernen kommen vor (Abb. 8 g, h). Die spindel- und bandförmigen Zellen enthalten in ihrem blaß eosinophil angefärbten Zytoplasma fast immer Längsfibrillen, während eine Querstreifung lichtmikroskopisch nur selten nachweisbar ist. Mitosen kommen in jedem Blickfeld zahlreich vor, meist sind sie atypisch. Dieser Typ des Rhabdomyosarkoms wird als pleomorphes Rhabdomyosarkom bezeichnet.

GESCHLECHTSVERTEILUNG DER RHABDOMYOSARKOME

Histolog. Typ	männlich	weiblich	GESAMT
Embry.Rhabdo	7	-	7
Alveo.Rhabdo	2	3	5
Pleom.Rhabdo	7	2	9

Tab. 15

ALTERSVERTEILUNG DER RHABDOMYOSARKOME

Histolog. Typ	Alter in Dekaden							GESAMT
	0-10	11-20	21-30	31-40	41-50	51-60	61-70	
Embry.Rhabdo	4	2	1	-	-	-	-	7
Alveo.Rhabdo	1	-	-	1	-	2	1	5
Pleom.Rhybdo	-	1	-	-	2	1	5	9
GESAMT	5	3	1	1	2	3	6	21

Tab. 16

LOKALISATIONSVERTEILUNG DER RHABDOMYOSARKOME

Lokalisation	Embry.Rhabdo	Alveo.Rhabdo	Pleom.Rhabdo	GESAMT
Untere Extremit.	1	1	6	8
Kopf	2	1	-	3
Retroperit.	3	-	-	3
Halsseite	-	-	1	1
Unterarm	-	-	1	1
Rücken	-	-	1	1
Pleura costalis	-	1	-	1
Oberbauch	-	1	-	1
kl. Becken	1	-	-	1
ohne Angabe	-	1	-	1

Tab. 17

VERTEILUNG DER HISTOLOGISCHEN UNTERTYPEN

Diagnose	Anzahl	Prozent	Männer	Frauen
Embry.Rh.	7	33,3	7	-
Alveo.Rh.	5	23,8	2	3
Pleom.Rh.	9	42,9	7	2
GESAMT	21	100,0	16	5

Tab. 18

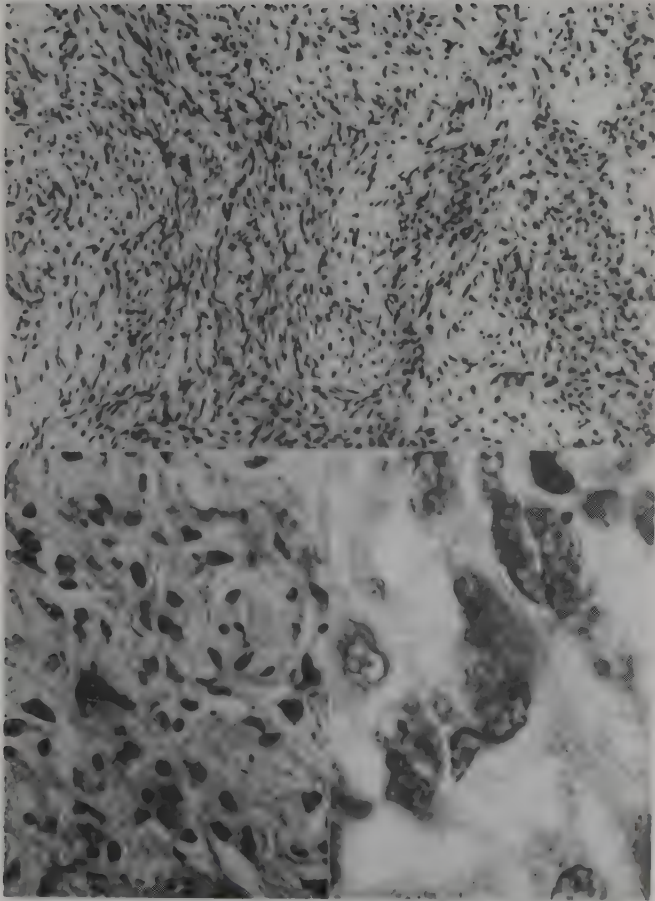


Abb. 8 a-c : Embryonales Rhabdomyosarkom mit
Längsstreifung (Abb. 8c)
Färbung HE
Vergr.: a) 350 x b) 875 x c) 2200 x

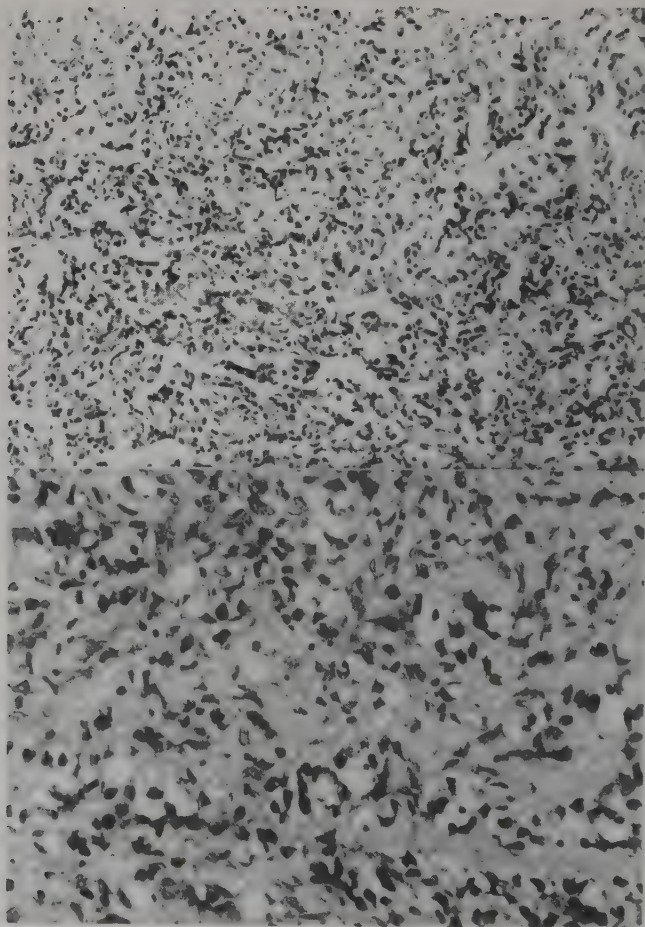


Abb. 8 d ,e: Alveoläres Rhabdomyosarkom

Färbung HE

Vergr.: d) 350 x e) 560 x

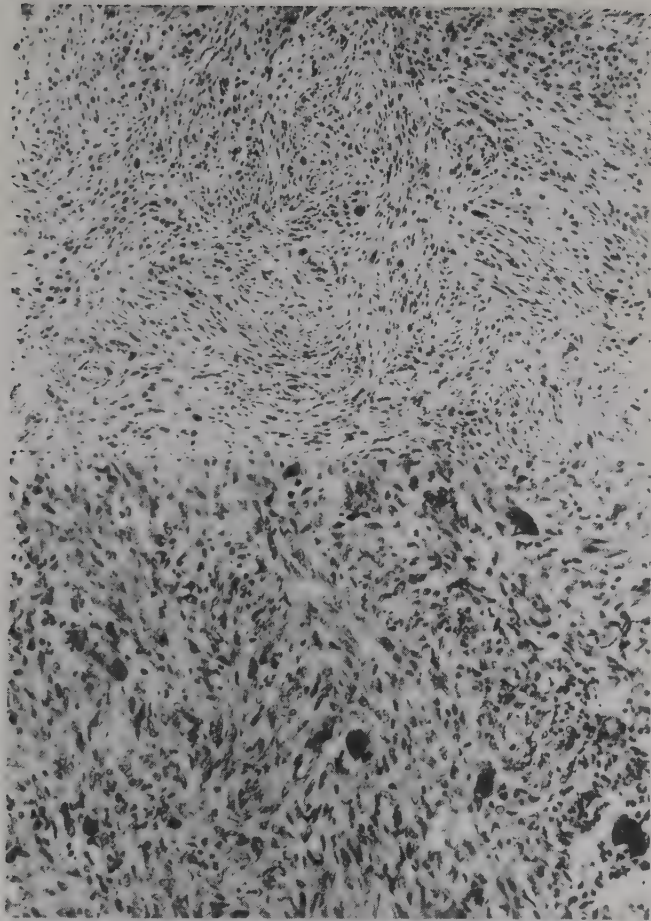


Abb. 8 f ,g : Pleomorphes Rhabdomyosarkom mit
deutlicher Kernpolymorphie
Färbung HE
Vergr.: f) 140 x g) 560 x

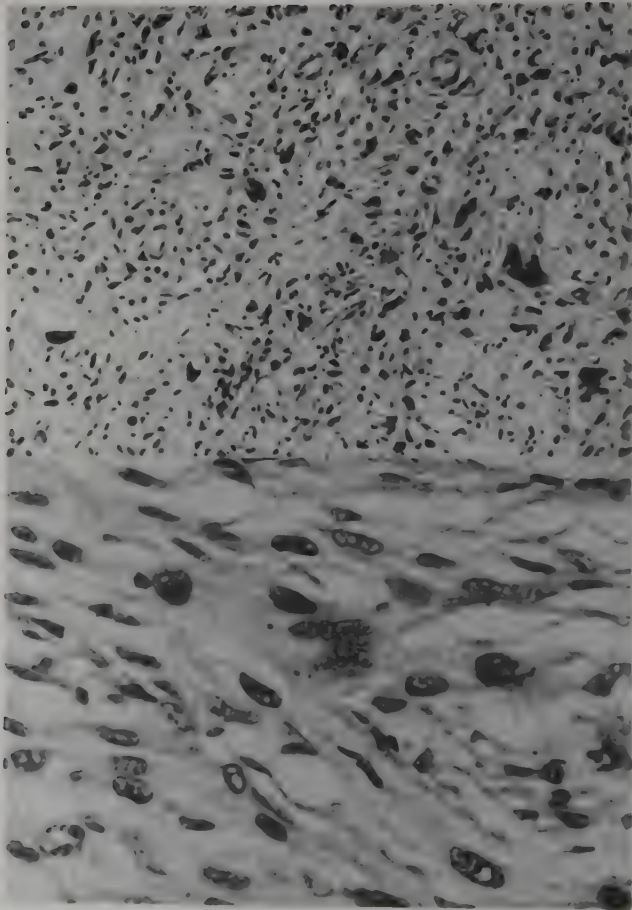


Abb. 8 h , i : Pleomorphes Rhabdomyosarkom mit
deutlicher Kernpolymorphie
Färbung HE
Vergr.: h) 440 x i) 875 x

4.4 LIPOSARKOME

4.4.1 Alters- und Geschlechtsverteilung

Die insgesamt vierzehn Liposarkome verteilen sich auf 6 männliche und 8 weibliche Patienten (Tab. 19).

Die Altersgrenzen liegen bei 22 und 75 Jahren (Tab. 19), 75 % der Patienten sind über 45 Jahre alt; in zwei Fällen fehlt eine Altersangabe.

4.4.2 Lokalisation

Am häufigsten ist der Tumor an der unteren Extremität lokalisiert, dann folgt das Retroperitoneum und die obere Extremität; während die Bauchdecke und der Unterkiefer nur je einmal befallen sind (Tab. 29).

4.4.3 Makroskopie

Die Größe der untersuchten Liposarkome reicht von zwei Zentimeter im Durchmesser bis zu 20 x 10 x 10 cm. In mehreren Fällen sind multiple Tumorknötchen vorhanden. Im allgemeinen bestehen die vorliegenden Liposarkome aus knotigen, teilweise gelappten Tumoren von weicher Konsistenz, nur wenige sind fest. Die Farbe ist gelblich und geht manchmal in einen bräunlichen Ton über. Die Schnittflächen zeigen vielfach eine fadenziehende

schleimartige Beschaffenheit, stellenweise sind sie glasig oder gallertig und haben dann eine mehr grau-weiße Farbe. Diese Eigenschaft unterscheidet die Liposarkome makroskopisch von normalem Fettgewebe. Manche Tumoren erscheinen gut begrenzt und sind teilweise von einer Kapsel umgeben, während andere eine scharfe Begrenzung vermissen lassen. Selten finden sich herdförmige Verkalkungen.

4.4.4 Histologische Untersuchung

Bei knapp der Hälfte der vorliegenden Fälle (Tab. 21) liegen im Tumor neben Feldern unterschiedlicher Zelldichte kleinere myxomatöse Anteile (Abb. 9 a, b, c). Die Zellen, die locker angeordnet sind, haben ein stern- oder spindelförmiges Zytoplasma, dessen Ausläufer netzartig ineinander übergehen und dessen Grenzen oft nicht exakt erkennbar ist. Die Kerne dieser Zellen sind klein und oval, im allgemeinen reif und nur manchmal atypisch (Abb. 9 b, c). Das Stroma ist reich an sich verzweigenden Kapillaren. Neben den sternförmigen Zellelementen beobachtet man reichlich ausgereifte uni- bis plurivakuoläre Fettzellen. Mitosen oder Riesenzellen kommen fast nie vor. Fettzellen mit atypischen bizarren Kernen (Abb. 9 b, c), die vereinzelt zwischen den sonst normalen Lipozyten liegen sind oft das einzige sichere Kriterium der Malignität. Unreife Fettzellen werden kaum ge-

funden, die Fettfärbung fällt positiv aus. Wegen der Ausreifung der Tumorzellen wird dieser Typ als hochdifferenziertes Liposarkom bezeichnet.

Über zwei Drittel der in unserem Material vorkommenden Liposarkome (vgl. Tab. 21) erscheinen zelldichter als die oben beschriebenen hochdifferenzierten Tumoren. Die Zellkerne sind meist groß, bizarr und hyperchromatisch (Abb. 9 d, e). Reife Lipozyten finden sich nur noch vereinzelt. In vielen Fällen sind Riesenzellen mit mehreren runden oder bizarren Kernen vorhanden. Gelegentlich treten jetzt Mitosen auf. Typisch für diese Tumoren sind ausgedehnte myxomatöse Areale (Abb. 9 e). In zwei Fällen sind neben der myxomatösen Komponente und den Lipoblasten auch spindelige unreife Tumorzellen vorhanden. In einem anderen Fall bilden zahlreiche Schleimseen den Hauptteil des Tumors. Bei diesem Typ handelt es sich um gering differenzierte Liposarkome.

Nur zweimal im untersuchten Material enthalten ist folgender Typ des Liposarkoms. Die hervorstehende Zelle dieser Tumoren ist eine runde bis polyedrische Zelle mit hellem fein vakuolisiertem Zytoplasma (Abb. 9 f, g). Man findet große Zellen, die nur wenige Fetttröpfchen enthalten und kleine Zellen, die zahlreiche winzige Fettvakuolen einschließen. Die Kerne sind groß, chromatindicht und meist zentral gelegen. Ganz vereinzelt kommen

vielkernige Riesenzellen vor. Kapillaren, kleinere Arteriole und Venolen sind nur selten zu finden. Die Schleimbildung ist wenig ausgeprägt und umfaßt lediglich kleinere Areale. Wegen des reichlichen Gehaltes an Rundzellen wird dieser Typ als Rundzell-Liposarkom bezeichnet (Abb. 9 f, g). In der vorliegenden Serie nur einmal vorhanden ist ein Liposarkom mit extremer Zellpolymorphie (Abb. 9 h, i). Den Hauptteil des Tumors bilden polymorphe, atypische Lipoblasten, die entweder rund, spindelförmig oder polyedrisch sind (Abb. 9 i). Auffällig sind Riesenzellen unterschiedlicher Erscheinungsformen, einige dieser Zellen zeigen in ihrem Zytoplasma kleine Lipidtröpfchen. Die Kerne der Tumoriesenzellen sind vielgestaltig, stark hyperchromatisch und weisen Chromatinverklumpungen auf. Reife Fettzellen sind nicht vorhanden, die Fettspeicherung ist negativ. Es handelt sich in diesem Fall um ein pleomorphes Liposarkom.

ALTERS- UND GESCHLECHTSVERTEILUNG DER LIPOSARKOME

Alter	männlich	weiblich	Gesamt
21-30	-	2	2
31-40	-	1	1
41-50	2	-	2
51-60	-	2	2
61-70	3	1	4
71-80	-	1	1
ohne Ang.	1	1	2
Gesamt	6	8	14

Tab. 19

LOKALISATIONSVERTEILUNG DER LIPOSARKOME

Lokalisation	männlich	weiblich	Gesamt
Untere Extrem.	4	1	5
Retroperiton.	2	2	4
Obere Extrem.	-	3	3
Bauchdecke	-	1	1
Unterkiefer	-	1	1
Gesamt	6	8	14

Tab. 20

VERTEILUNG DER HISTOLOGISCHEN UNTERTYPEN DER LIPOSARKOME

Diagnose	Anzahl	Prozent	Männer	Frauen
Hochdiff. Liposarkom	6	42,9	3	3
Gering diff. Liposarkom	5	35,7	2	3
Rundzell-L.	2	14,3	-	2
Pleom.Lipos.	1	7,1	1	-
Gesamt	14	100,0	6	8

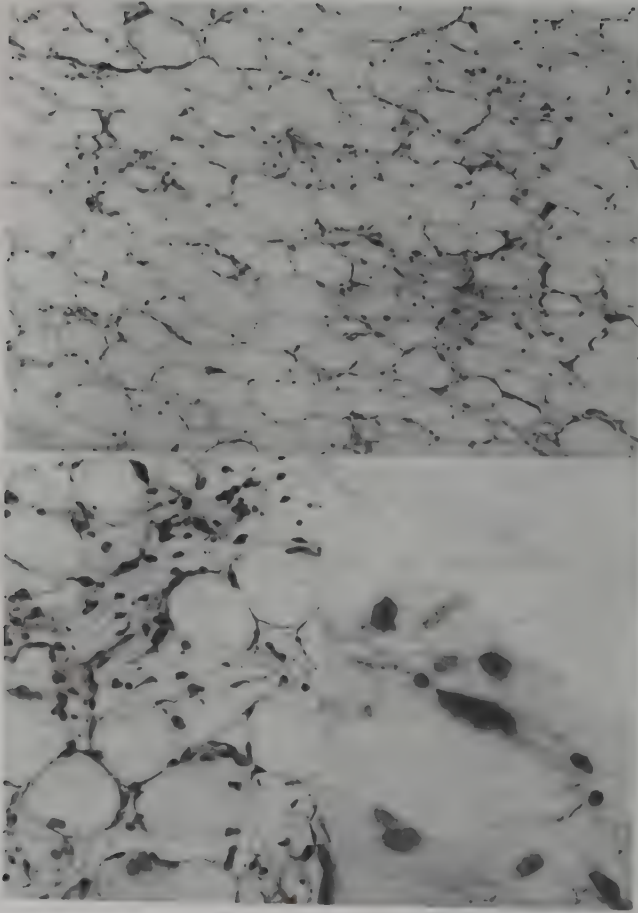


Abb. 9 a-c : Hochdifferenziertes Liposarkom
Färbung HE
Vergr.: a) 140 x b) 350 x c) 875 x

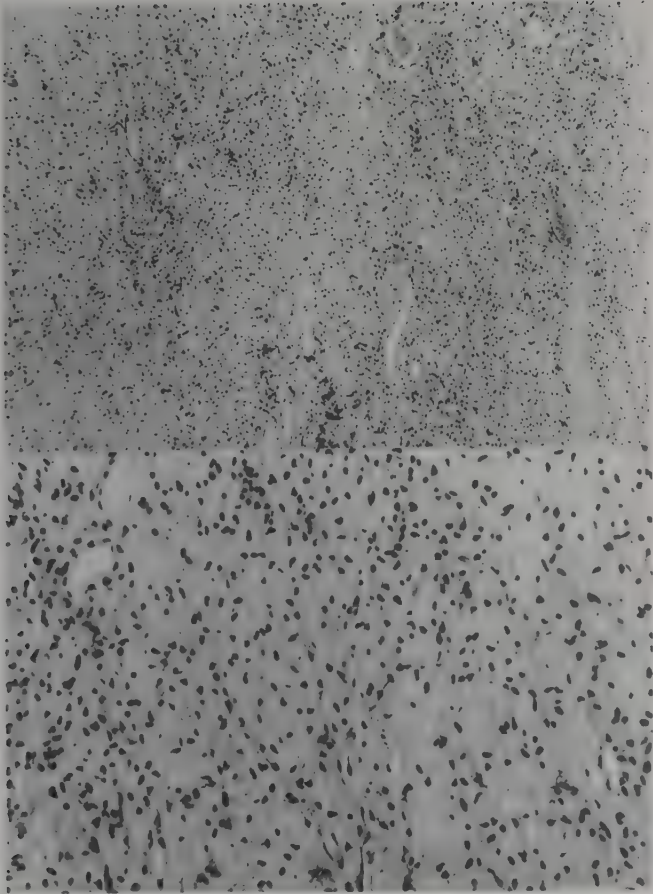


Abb. 9 d,e : Wenig differenziertes Liposarkom
Färbung HE
Vergr.: d) 140 x e) 350 x

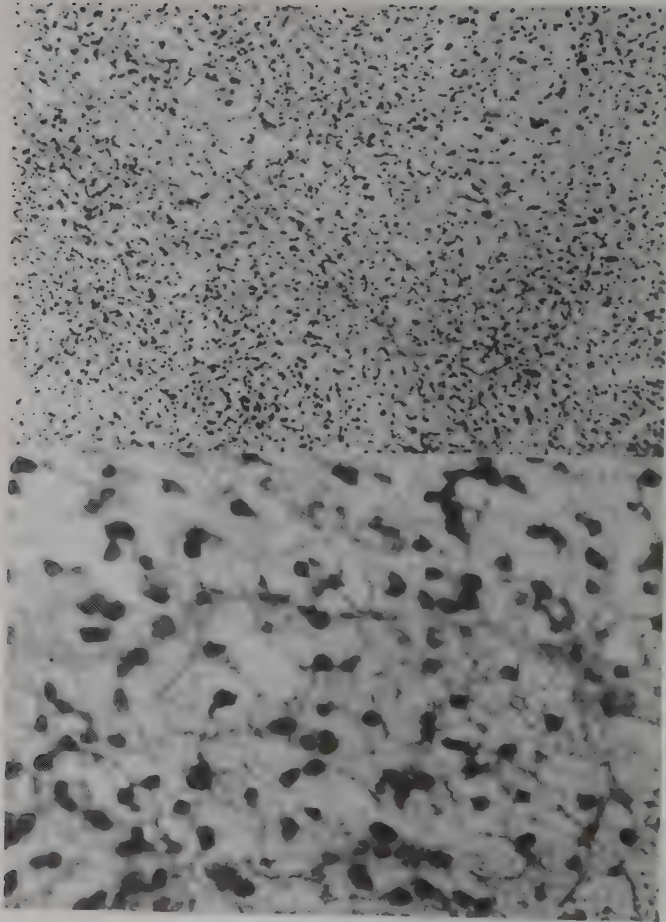


Abb. 9 f ,g: Rundzell-Liposarkom

Färbung HE

Vergr.: f) 175 x g) 875 x

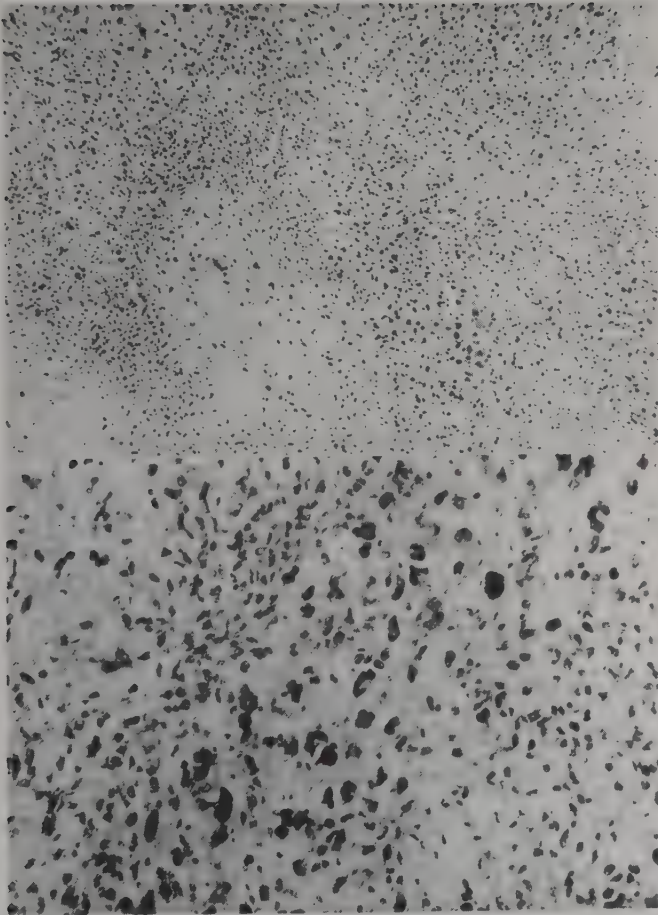


Abb. 9 h,i : Pleomorphes Liposarkom mit
deutlicher Kernpolymorphie
Färbung HE
Vergr.: h) 140 x i) 350 x

5.0 DISKUSSION

Mesenchymale Tumoren sind im Eingangsmaterial eines Pathologischen Instituts kein häufiges Ereignis. In dem untersuchten Zeitraum von vier Jahren konnten von insgesamt 123.811 Gewebsproben nur 2.011 als brenigne und 142 als maligne mesenchymale Tumoren klassifiziert werden. Ihr Prozentsatz am Gesamtmaterial beträgt lediglich 1,6 % bzw. 0,11 %. Im folgenden Text sollen nur noch die Fibromatosen und die häufigsten malignen Bindegewebstumoren besprochen werden.

5.1 FIBROMATOSEN

Der Name Desmoid bedeutet "sehnenähnlich" und stammt von J. MÜLLER (1838). Die erste histologische Beschreibung der Desmoide erfolgte durch BENNETT im Jahre 1849, während die erste Publikation über die nodulären Fasciitiden erst von KONWALLER et al. im Jahre 1955 veröffentlicht wurde. Die Fibromatosen (Desmoide, Fasciitiden, juvenile Fibromatose) sind äußerst seltene Tumoren (DAHN et al., 1963; DOMINAK und KNOCH, 1967; GUPTA et al., 1969). In der vorliegenden Serie beträgt ihr Anteil an der Gesamtzahl der in einem Zeitraum von vier Jahren untersuchten 123.811 Gewebsproben nur 0,02 %. Desmoide (sowohl abdominal als auch extra-abdominal) finden sich am häufigsten in der dritten bis fünften Lebensdekade (MUSGROVE

und McDONALD, 1948; DAHN et al., 1963; DOMINAK und KNOCH, 1967; GUPTA et al., 1969). Diese Angabe der Literatur stimmt mit den eigenen Befunden gut überein, da ca. 80 % der Tumorträger zwischen 20 und 50 Jahren alt sind. Die Geschlechtsverteilung deckt ein starkes Überwiegen des weiblichen Geschlechts auf (DAHN et al., 1963; DOMINAK und KNOCH, 1967), lediglich bei den extra-abdominalen Desmoiden ist diese Tendenz nicht nachweisbar (GUPTA und GHOSH, 1975). Im untersuchten Material sind zwei Drittel der Patienten weiblich und ein Drittel männlich. Der hohe Anteil der Frauen wird auch hier durch die abdominalen Desmoide hervorgerufen, während bei den extra-abdominalen Formen keine Geschlechtsdominanz vorliegt; Ergebnisse, die ENZINGER und SHIRAKI (1967) ebenfalls erheben konnten.

Extra-abdominale Desmoide können in jedem Körperteil auftreten (MUSGROVE und McDONALD, 1948; GUPTA et al., 1969). Sie befallen jedoch häufiger den Schultergürtel mit Oberarm (HUNT et al., 1960) und den Oberschenkel (ENZINGER und SHIRAKI, 1967). Bei den vorliegenden extra-abdominalen Desmoiden läßt sich keine Bevorzugung einer bestimmten Lokalisation erkennen.

Von den sechs Patienten mit nodulärer Fasciitis sind vier in der dritten und vierten Lebensdekade erkrankt,

ein Ergebnis, daß von HUTTER et al. (1962) ebenfalls ermittelt werden konnte. Nach Angaben in der Literatur gibt es bei der nodulären Fasciitis keine Geschlechtsbevorzugung (KONWALER et al., 1955; SOULE, 1962; HUTTER et al., 1962). In unserem Material sind vier Patienten männlich und zwei weiblich, allerdings ist diese Gesamtzahl zu gering, um eine fundierte Aussage machen zu können.

Als häufigster Ausgangspunkt einer nodulären Fasciitis wird der Unterarm angegeben (PRICE et al., 1961; SOULE, 1962; HUTTER et al., 1962), der zweimal als Lokalisationsort auftrat.

Sowohl die noduläre Fasciitis als auch das Desmoid sind lokale fibröse Gewebsneoplasmen. Während das Desmoid ein uniformes Wachstumsmuster ohne deutliche Kernatypie und Riesenzellbildung aufweist (ENZINGER und SHIRAKI, 1967), zeichnet sich die noduläre Fasciitis durch ungeordnete histologische Strukturen aus. Auffallend ist bei der nodulären Fasciitis eine deutliche Zellvariation mit reicher Vaskularisation (MACKENZIE, 1972), das Auftreten von entzündlichen Zellinfiltraten und vielkernigen Riesenzellen (PRICE et al., 1961). Weder das infiltrative Wachstum der Desmoide noch die häufigen lokalen Rezidive werden bei der nodulären Fasciitis beobachtet (PRICE et al., 1961). Klinisch unterscheiden sich die

bei der nodulären Fasciitis auftretenden Knötchen einmal durch ihre subkutane Lage und ihr schnelleres Wachstum (DAHN et al., 1963) und zum anderen durch ihre bessere Fixation an das umgebende Gewebe (PRICE et al., 1961).

Die meisten Autoren (KONWALER et al., 1955; MILLER, 1964; TOKER, 1971) rechnen die noduläre Fasciitis zu den Fibromatosen. PRICE et al. (1961), SOULE (1962) ordnen dagegen die noduläre Fasciitis aufgrund der oben angeführten Merkmale nicht in die Gruppe der Fibromatosen ein, sondern halten sie mehr für einen reaktiven Prozeß als für eine echte Neoplasie.

Desmoide zeigen zytologisch kleine, isomorphe Zellkerne ohne Chromatinverdichtung, eine regelrechte Kern-Plasma-Relation und sehr selten Mitosen. Histologisch weisen sie aber ein infiltratives Wachstum auf. Daher werden sie von den meisten Autoren in die Gruppe der semimaligen Tumoren eingeordnet (DOMINAK und KNOCH, 1967; HAMPERL, 1974). GUPTA und GHOSH (1975) beschreiben histologisch zwar ebenfalls ein ruhiges Zellbild, ordnen sie jedoch wegen der hohen Rezidivrate bereits in die Gruppe der malignen fibrösen Tumoren ein.

5.2 FIBROSARKOME

Die Fibrosarkome stellen mit 17,6 % nach den Leiomyosarkomen die zweithäufigste Gruppe der untersuchten malignen mesenchymalen Tumoren dar. Dabei entstehen 64 % der Tumoren im Weichteilgewebe und 36 % im Knochen. Nach einer Studie von HARE und CERNY (1963) sind die Fibrosarkome die häufigsten bösartigen Bindegewebstumoren; sie repräsentieren etwa 5 % aller am Memorial Cancer Center behandelten Knochentumoren (HUVOS und HIGINBOTHAM, 1975). Ein angedeutetes Maximum der Fibrosarkome zeigt sich zwischen dem zwanzigsten und fünfzigsten Lebensjahr (SHUMAN, 1966; CONLEY et al., 1967). Im vorliegenden Material sind 60 % der Patienten zwischen 35 und 70 Jahren alt mit einem Maximum in der fünften Lebensdekade. Der hier gefundene Altersschnitt liegt somit etwas höher als der vergleichbarer Untersuchungen.

In Übereinstimmung mit STOUT (1948), CONLEY et al. (1967) und HUVOS und HIGINBOTHAM (1975) sind in der vorliegenden Serie die Weichteilfibrosarkome und die Knochenfibrosarkome bei beiden Geschlechtern etwa gleich häufig aufgetreten. Dagegen geben SHUMAN (1966) und GUPTA und GHOSH (1975) an, daß Weichteilfibrosarkome bei Männern öfter nachweisbar sind, während Knochenfibro-

sarkome bei Frauen vermehrt vorkommen (DAHLIN und IVINS, 1969; LEOD et al., 1957).

Die Alters- und Geschlechtsverteilung der untersuchten Fibrome unterscheidet sich von denen der Fibrosarkome. Während die Fibrosarkome beide Geschlechter etwa gleich befallen, werden Fibrome bei Frauen häufiger diagnostiziert. Darüberhinaus sind Patienten mit einem Fibrom jünger als die mit einem Fibrosarkom.

Fibrosarkome können in jeder Lokalisation vorkommen, treten jedoch gehäuft im subkutanen Bindegewebe auf (STOUT, 1962; GUPTA und GHOSH, 1975). Bei den Weichteilfibrosarkomen ist im vorliegenden Fall vor allem die untere Extremität und das Retroperitoneum befallen. Die Knochenfibrosarkome finden sich zum größten Teil an den Extremitäten. LEOD et al. (1957), HUVOS und HIGINBOTHAM (1975) geben als bevorzugten Lokalisationsort der Knochenfibrosarkome die langen Röhrenknochen an.

Die untersuchten Fibrosarkome wurden bei der histologischen Begutachtung in hochdifferenzierte und undifferenzierte Tumoren klassifiziert. Als Kriterien für die Einteilung in eine der beiden Gruppen wurde insbesondere die Zellzahl, die Zellgröße, die Kernform und die Zahl der Mitosen herangezogen. Die Klassifikation in diese

zwei Subtypen erscheint gerechtfertigt, da im Gegensatz zu den hochdifferenzierten Formen die wenig differenzierten einmal lokal aggressiver wachsen und zum anderen schneller und häufiger metastasieren (STOUT, 1948; STILLER und KATENKAMP, 1975; ROSAI, 1976).

In diesem Zusammenhang soll nicht verschwiegen werden, daß einige Autoren die Klassifizierung in hochdifferenzierte und undifferenzierte Formen als willkürlich ansehen (GUPTA und GHOSH, 1975). Andere dagegen konstatieren eine Identität zwischen hochdifferenziertem Fibrosarkom und aggressiver Fibromatose und bezeichnen lediglich die undifferenzierte Form als "echtes" Fibrosarkom (PRICE et al., 1961; CONLEY et al., 1967). In der vorliegenden Untersuchung wurde das hochdifferenzierte Fibrosarkom aufgrund mehrerer Kriterien von den aggressiven Fibromatosen unterschieden. Einmal erscheint die Zellularität in den hochdifferenzierten Fibrosarkomen größer als bei den aggressiven Fibromatosen. Zum anderen finden sich nur beim Fibrosarkom deutliche Kerngrößenschwankungen, wenige atypische Mitosen und in einzelnen Fällen eine Metastasierung, die insbesondere bei der aggressiven Fibromatose nie auftritt.

5.3. LEIOMYOSARKOME

In unserem Material beträgt der prozentuale Anteil der Leiomyosarkome an allen untersuchten malignen mesenchymalen Tumoren 19,7 %. Im Gegensatz dazu wird in der Literatur diese Untergruppe der malignen mesenchymalen Tumoren als relativ selten beschrieben (FOOTE et al., 1957; BERG und McNEER, 1960; DAHL und ANGERVALL, 1974; GUPTA und GHOSH, 1975).

Leiomyosarkome können in jedem Lebensalter auftreten, haben jedoch einen Altersgipfel zwischen der vierten und siebten Lebensdekade (BERG und McNEER, 1960; PHELAN et al., 1962; SHUMAN, 1966; DAHL und ANGERVALL, 1974). Diese Angabe aus der Literatur deckt sich recht gut mit den eigenen Ergebnissen, bei denen 75 % der Patienten zwischen 40 und 70 Jahre alt sind mit einem Altersmaximum im siebten Lebensjahrzehnt.

Das weibliche Geschlecht wird dreimal häufiger von Leiomyosarkomen befallen als das männliche. Diese ungleiche Geschlechtsverteilung findet sich vorwiegend bei retroperitoneal (weiblich:männlich wie 8:1) bzw. subkutan (weiblich:männlich wie 2:1) lokalisierten Tumoren, während an Leiomyosarkomen des Gastrointestinaltrakts Männer und Frauen nahezu gleichhäufig erkranken. STOUT und HILL (1958) fanden bei subkutan lokalisierten Leiomyosarkomen ebenfalls eine Geschlechtsverteilung von zwei zu eins,

während DAHL und ANGERVALL (1974) eine umgekehrte Verteilung beschreiben. Sowohl in der Literatur (BERG und McNEER, 1960; PHELAN et al., 1962; TANG und MELAMED, 1975) als auch aufgrund der eigenen Ergebnisse kann keine Geschlechtsbevorzugung der Magen-Darm-Leiomyosarkome nachgewiesen werden.

Leiomyosarkome kommen im Uterus, im Magen-Darm-Trakt, jedoch selten im Colon, in der Harnblase und im Retroperitoneum vor (SHUMAN, 1966; HAMPERL, 1974; TANG u. MELAMED, 1975) oder sie entstehen als oberflächliche Tumoren im subkutanen Gewebe (DAHL und ANGERVALL, 1974; KAPLAN und VARGA, 1975). Sehr selten gehen sie von den Musculi arrectores pilorum der Haut oder der glatten Muskelschicht der Blutgefäße aus (RISING und BOOTH, 1966). Im vorliegenden Fall sind Retroperitoneum und Magen-Darm-Trakt am häufigsten befallen; kein Tumor ist dabei im Colon lokalisiert. Die subkutanen Leiomyosarkome sind im Bereich der oberen und unteren Extremität gleichverteilt; STOUT und HILL (1958) und DAHL und ANGERVALL (1974) fanden dagegen die Mehrzahl dieser Tumoren an der unteren Extremität.

Die Unterteilung der Leiomyosarkome in einen hochdifferenzierten und einen wenig differenzierten Typ beruht auf dem unterschiedlichen Anaplasiegrad, der so ausgeprägt

sein kann, daß die Zellen zuweilen an epitheliale Zellen erinnern (TANG und MELAMED, 1975). Die Unterscheidung zwischen Leiomyom und hochdifferenziertem Leiomyosarkom ist histologisch vielfach sehr schwierig. Als wichtigstes Zeichen der Malignität wird die Anzahl der Mitosen pro Blickfeld angesehen (GOLDEN und STOUT, 1941; BERG und McNEER, 1960; ENZINGER et al., 1969; TANG und MELAMED, 1975). Leiomyomatöse Tumoren mit einer Zahl von zwei oder mehr Mitosen pro Gesichtsfeld bei mittlerer Vergrößerung müssen als maligne angesehen werden (GOLDEN und STOUT, 1941; STOUT und HILL, 1958). Weitere histologische Kriterien sind die Verschiebung der Kern-Plasma-Relation, die Hyperchromasie der Zellkerne, die zelluläre Pleomorphie (STOUT und HILL, 1958; ENZINGER et al., 1969; MINDICH et al., 1975), infiltratives Wachstum und die Größe des Tumors (FRANCE und BRINES, 1950). Tumoren mit einer Größe bis etwa 2,5 Zentimeter im Durchmesser sind meist gutartig (STOUT und HILL, 1958), während eine Größe von über fünf Zentimeter fast immer für Malignität spricht (SHUMAN, 1966).

5.4 RHABDOMYOSARKOME

Aufgrund einer Analyse trennt STOUT (1946) als erster die Rhabdomyosarkome als eigenständige Tumorgruppe ab.

1950 publizieren STOBBE und DARGEON fünfzehn Fälle eines bis zu diesem Zeitpunkt noch nicht bekannten Subtyps der Rhabdomyosarkome und definieren ihn als embryonales Rhabdomyosarkom. 1956 wird dann von RIOPELLE und THÉRIAULT der alveoläre Subtyp abgegrenzt. Die endgültige Klassifizierung der Rhabdomyosarkome in einen pleomorphen, alveolären, embryonalen und botryoiden Typ wird von HORN und ENTERLINE (1958) vorgenommen. Dabei ist das botryoide Rhabdomyosarkom histologisch weitgehend identisch mit dem embryonalen Rhabdomyosarkom (NELSON, 1968); es stellt lediglich eine morphologische Variante des embryonalen Typs dar (HORN und ENTERLINE, 1958). Wiederum andere Autoren sehen im alveolären Typ eine Variante des embryonalen Rhabdomyosarkoms (MASSON und SOULE, 1965; SOULE et al., 1969).

Der Anteil der Rhabdomyosarkome an der Gesamtzahl der untersuchten malignen mesenchymalen Tumoren beträgt 14,8 %. Davon entfallen 33 % auf den embryonalen, 24 % auf den alveolären und 43 % auf den pleomorphen Typ. Diese Zahlen stimmen recht gut mit denen anderer Autoren überein. So fanden SOULE et al. (1969) bei 2000 untersuchten Sarkomen einen etwas höheren Prozentsatz an Rhabdomyosarkomen, während PACK und EBERHARDT (1952) bei insgesamt 717 untersuchten Weichteilsarkomen ebenfalls einen Anteil von 13,9 % ermittelten.

Nach GUPTA und GHOSH (1975) erkranken hauptsächlich Patienten im Alter von fünfzehn Jahren oder jünger an embryonalen Rhabdomyosarkomen, während das alveoläre Rhabdomyosarkom einen Tumor junger Erwachsener darstellt (ENTERLINE und HORN, 1958). SOULE et al. (1969) fanden dagegen, daß ein erheblicher Teil der embryonalen und alveolären Rhabdomyosarkome erst nach den ersten zwei Lebensdekaden auftritt. In der vorliegenden Serie liegen die Altersgrenzen der embryonalen Rhabdomyosarkome bei zwei und dreißig Jahren und für die alveolären Rhabdomyosarkome bei 5 bzw. 63 Jahren. Ein gehäuftes Auftreten alveolärer Rhabdomyosarkome bei jungen Patienten kann am vorliegenden Material nicht bestätigt werden. In der Literatur wird ein Maximum der pleomorphen Rhabdomyosarkome zwischen dem fünften und siebten Lebensjahrzehnt angegeben (STOUT, 1946; HORN und ENTERLINE, 1958; LINSCHIED et al., 1965; KEYHANI und BOOHER, 1968), ein Altersgipfel, der mit unserem Material gut übereinstimmt.

Rhabdomyosarkome - unabhängig vom histologischen Subtyp - kommen bei Männern häufiger vor als bei Frauen (PACK und EBERHART, 1952; HORN und ENTERLINE, 1958; PORTERFIELD und ZIMMERMANN, 1962); ein Ergebnis, daß sich mit der vorliegenden Untersuchung deckt, hier erkrankten Männer dreimal häufiger als Frauen.

Das embryonale und das botryoide Rhabdomyosarkom sind im wesentlichen Tumoren der Orbita, der Nasennebenhöhlen, des Urogenitaltrakts und selten der Gallenwege (HORN und ENTERLINE, 1958; DAVIS et al., 1969; HARRY, 1975; FU und PERZIN, 1976). Weiterhin finden sich die embryonalen Rhabdomyosarkome in den Extremitäten und im Retroperitoneum (LAWRENCE et al., 1964). Das alveoläre Rhabdomyosarkom entwickelt sich selten an den Extremitäten. Diese Lokalisation gilt dagegen als Hauptprädiaktionsort der pleomorphen Rhabdomyosarkome mit Bevorzugung der unteren Extremität im Bereich des Oberschenkels (SHUMAN, 1966). Die vorliegenden embryonalen Rhabdomyosarkome sind zweimal in der Orbita und dreimal im Retroperitoneum lokalisiert. Bei den alveolären Rhabdomyosarkomen ergibt sich aus dem vorliegenden Material keine bevorzugte Lokalisation, während die pleomorphen Rhabdomyosarkome in Übereinstimmung mit anderen Autoren (STOUT, 1946; HORN und ENTERLINE, 1958; KEYHANI und BOOHER, 1968) vorwiegend in der unteren Extremität im Bereich des Oberschenkels auftreten.

Für die histologische Beurteilung der Rhabdomyosarkome ist auch heute noch die von HORN und ENTERLINE (1958) erarbeitete Klassifikation maßgeblich, die vier Subtypen unterscheidet: das embryonale, das alveoläre, das pleomorphe und das botryoide Rhabdomyosarkom. KEYHANI und

BOOHER (1968) fanden jedoch bei 10 % ihrer untersuchten embryonalen Rhabdomyosarkome eine alveoläre Differenzierung und ENZINGER und SHIRAKI (1969) berichten über alveoläre Rhabdomyosarkome mit embryonalen Anteilen. In unserem Fall wurden histologisch nicht eindeutig als embryonal oder alveolär zu diagnostizierende Tumoren jeweils der Gruppe zugeteilt, deren Charakteristika sie vorwiegend aufwiesen.

Das Auftreten von Querstreifen bei den verschiedenen histologischen Typen wird in der Literatur widersprüchlich beantwortet. Während NELSON (1968) und KOOP und TEWARSON (1964) häufiger eine Querstreifung in pleomorphen als im embryonalen Rhabdomyosarkomen finden, gibt SHUMAN (1966) an, daß Querstreifung oft in alveolären, manchmal in embryonalen und selten in pleomorphen Rhabdomyosarkomen auftreten. Der Nachweis einer Querstreifung muß für die histologische Diagnosestellung eines Rhabdomyosarkoms nicht unbedingt gefordert werden, da die bereits aufgeführten histologischen Kriterien als weitgehend charakteristisch anzusehen sind (LAWRENCE et al., 1964; NELSON, 1968). In den untersuchten Fällen kann eine Querstreifung mit Sicherheit keinmal nachgewiesen werden, in fünf Tumoren kommt sie andeutungsweise zur Darstellung.

5.5 LIPOSARKOME

Die histologische Klassifizierung der Liposarkome in einen hochdifferenzierten myxoiden, gering differenzierten, Rundzell- und Misch-Typ stammt von STOUT (1944). ENZINGER und WINSLOW (1962) beschreiben die Liposarkome als den häufigsten malignen mesenchymalen Tumor der Erwachsenen. In einer Studie am Memorial Cancer Center werden sie mit einer Häufigkeit von 14,6 % nur von den Sarkomen unbestimmter Histogenese (35,7 %) und den Rhabdomyosarkomen (15,3 %) übertroffen (PACK und PIERSON, 1954). Im vorliegenden Material stehen die Liposarkome an fünfter Stelle der gefundenen malignen mesenchymalen Tumoren mit einem Anteil von nur 9,9 %. Vergleicht man die im gleichen Zeitraum gefundene Zahl von Lipomen und Liposarkomen ergibt sich ein Verhältnis von 63:1.

STOUT (1944), ENTERLINE et al. (1960), ENZINGER und WINSLOW (1962) und ROSAI (1976) beschreiben das Liposarkom als einen Tumor des mittleren Erwachsenenalters, der bei Kindern nur äußerst selten anzutreffen ist. Dies kann durch die vorliegende Untersuchung bestätigt werden; kein Tumor tritt in der ersten oder zweiten Lebensdekade auf, der jüngste Patient ist 22 Jahre alt und zwei Drittel der Patienten sind älter als 45 Jahre.

STOUT (1944), DeWEERD und DOCKERTY (1952), PACK und PIERSON (1954), RESZEL et al. (1966) stellten bei den Liposarkomen ein leichtes Überwiegen des männlichen Geschlechtes fest, während PHELAN und PEREZ-MESA (1962) das Gegenteil fanden. In unserem Material kann in Übereinstimmung mit SHUMAN (1966) zwischen männlichem und weiblichem Geschlecht keine unterschiedliche Verteilung ermittelt werden.

Während Lipome an allen Körperregionen auftreten können und normalerweise im oberflächennahen subkutanen Gewebe vorkommen, haben die Liposarkome ihren Sitz meist in tiefer gelegenen Bindegewebsschichten (SHUMAN, 1966; GUPTA und GHOSH, 1975). ACKERMAN (1944), HOLTZ (1958), ENTERLINE et al. (1960), ENZINGER und WINSLOW (1962), RESZEL et al. (1966) weisen darauf hin, daß Liposarkome eine besondere Vorliebe für die Extremitäten, insbesondere die untere Extremität und das Retroperitoneum zeigen; eine Lokalisationsverteilung, die auch in der vorliegenden Untersuchung bestätigt werden kann.

Die histologische Begutachtung wurde je nach Zellreichtum und Anaplasiegrad in hochdifferenzierte, gering differenzierte, rundzellige und pleomorphe Liposarkome vorgenommen. Diese Einteilung entspricht bis auf den Subtyp "pleomorphes Liposarkom" der STOUT'schen Klassifikation

(1944). Der pleomorphe Typ als eigenständige Gruppe der Liposarkome (ENZINGER und WINSLOW, 1964) gründet sich auf die hochgradige Zellpolymorphie, das Fehlen myxomatöser Degeneration und die auffallend geringe strukturelle Differenzierung einzelner Tumoren. Auf die von STOUT als Misch-Typ eingeführte Tumorgruppe, die zwei oder mehr Elemente der anderen Tumorgruppen enthält wurde verzichtet, da diese Liposarkome jeweils nach der vorherrschenden Gewebskomponente den anderen Gruppen zugeordnet wurden. Dadurch erübrigte sich die Aufstellung eines Misch-Typs als eigenständige Tumorgruppe.

6.0 ZUSAMMENFASSUNG

Besprochen werden Alters- und Geschlechtsverteilung, Lokalisation, makroskopische und histologische Befunde von Lipomen, Fibromen, Fibromatosen, Fibrosarkomen, Leiomyosarkomen, Rhabdomyosarkomen und Liposarkomen. Diese Tumoren bilden den Hauptanteil der in vier Jahren am Pathologischen Institut der Universität Mainz untersuchten benignen und malignen mesenchymalen Tumoren und repräsentieren jeweils einen Prozentsatz von 87,4 % bzw. 62,0 % am zur Untersuchung gelangten Material. Auf die Beschreibung anderer benigner und maligner mesenchymaler Tumoren wird verzichtet, da sie zu selten aufgetreten sind.

Das Lipom, eines der häufigsten gutartigen Neoplasien, bevorzugt das vierte bis siebte Lebensjahrzehnt, mit einem leichten Überwiegen des männlichen Geschlechtes. Als Prädilektionsort wurde hier die obere Extremität ermittelt. Die Fibrome und Histiozytome zeigen in der Altersverteilung ein Plateau zwischen der dritten und sechsten Lebensdekade. Fibrome werden bei Frauen etwas häufiger gefunden, Histiozytome bei Männern. Bevorzugte Lokalisation der Fibrome ist der Kopf, der Histiozytome die Extremitäten.

Von den Fibromatosen wurden Desmoide, noduläre Fasciitiden und aggressive juvenile Fibromatosen untersucht. Sie stellen seltene Geschwülste dar und treten vermehrt bei Frauen zwischen dem dritten und fünften Lebensjahrzehnt auf.

Von den insgesamt 2.153 untersuchten mesenchymalen Tumoren wurden 142 als maligne klassifiziert, davon entfallen auf die Leiomyosarkome 28 Fälle, die Fibrosarkome 25 Fälle, die Rhabdomyosarkome 21 Fälle, die Liposarkome 21 Fälle.

Bei den Leiomyosarkomen lassen sich nach dem histologischen Struktur- und Zellbild zwei Typen unterscheiden: der hochdifferenzierte und der wenig differenzierte Typ. Der Altersschwerpunkt liegt unabhängig vom histologischen Typ in der siebten Lebensdekade. Weibliche Patienten sind besonders häufig befallen. Als Hauptlokalisationsorte wurden das Retroperitoneum und der Magen-Darm-Trakt ermittelt.

Die Fibrosarkome lassen keine Bevorzugung eines Geschlechtes erkennen; sie treten vor allem an den Extremitäten auf. Histologisch werden wiederum ein hochdifferenzierter und ein undifferenzierter Typ unterschieden.

Aufgrund der 21 zur Untersuchung gelangten Rhabdomyosarkome

können drei Typen differenziert werden: der embryonale, der alveoläre und der pleomorphe Typ. Die histologischen Varianten zeigen in bezug auf Lokalisation, Alter und Geschlecht der Patienten beträchtliche Unterschiede. Der pleomorphe Typ kommt besonders an den unteren Gliedmaßen vor, während die Mehrzahl der embryonalen Rhabdomyosarkome vom Retroperitoneum und der Orbita ihren Ausgang nehmen, für die alveolären Rhabdomyosarkome gibt es keinen Prädilektionsort. Die Patienten mit embryonalen Rhabdomyosarkomen sind weitaus jünger als diejenigen mit alveolären oder pleomorphen Rhabdomyosarkomen.

Liposarkome manifestieren sich hauptsächlich nach dem 45. Lebensjahr, wobei meist die Extremitäten befallen werden. Histologisch werden vier Typen unterschieden: das hochdifferenzierte, das gering differenzierte, das Rundzell- und das pleomorphe Liposarkom.

7.0 LITERATURVERZEICHNIS

1. ACKERMANN, L.V.: Multiple primary liposarcomas.
Am.J.Path. 20,789 (1944)
2. BENNETT, J.H.: Lancet 2,428 (1849)
3. BERG, J. and McNEER, G.: Leiomyosarcoma of the stomach.
A clinical and pathological study.
Cancer 13,25 (1960)
4. CONLEY, J., STOUT, A.P. and HEALEY, W.V.: Clinicopathologic analysis of
eighty-four patients with an
original diagnosis of fibrosar-
coma of the head and neck.
Am.J.Surg. 114,564 (1967)
5. DAHL, J. and ANGERVALL, L.: Cutaneous and subcutaneous leio-
myosarcoma.
A clinicopathologic study of 47
patients.
Path.Europ. 9,307 (1974)
6. DAHLIN, D.C. and IVINS, J.C.: Fibrosarcoma of bone.
A study of 114 cases.
Cancer 23,35 (1969)
7. DAHN, J., JONSSON, N. and LUNDH, G.: Desmoid tumours.
A series of 33 cases.
Acta.Chir.Scand. 126,305 (1963)
8. DAVIS, G.L., KISSANE, J.M. and ISHAK, K.G.: Embryonal rhabdomyosarcoma (sar-
coma botryoides) of the biliary
tree.
Report of five cases and a review
of the literature
Cancer 24,333 (1969)

9. DeWEERD, J.H. and DOCKERTY, M.B.: Lipomatous retroperitoneal tumors.
Am.J.Surg. 84,397 (1952)
10. DOMINOK, G.W. und KNOCH, H.G.: Die Desmoidtumoren.
Bruns.Beiträge Klin.Chir. 215,187 (1967)
11. EDER, M. und GEDIGK, P.: Lehrbuch der Allgemeinen Pathologie und der Pathologischen Anatomie.
29. Auflage (1974)
12. ENTERLINE, H.T., CULBERSON, J.D. and ROCHLIN, D.B. and BRADY, L.W.: Liposarcoma.
A clinical and pathological study of 53 cases.
Cancer 13,932 (1960)
13. ENTERLINE, H.T. and HORN, R.C.: Alveolar rhabdomyosarcoma.
A distinctive tumor type.
Am.J.Clin.Path. 29,356 (1958)
14. ENZINGER, F.M., LATTES, R. and TORLONI, H.: Histological typing of soft tissue tumours.
WHO, Genf (1969)
15. ENZINGER, F.M. and SHIRAKI, M.: Alveolar rhabdomyosarcoma.
An analysis of 110 cases.
Cancer 24,18 (1969)
16. ENZINGER, F.M. and SHIRAKI, M.: Musculo-aponeurotic fibromatosis of the shoulder-girdle.
Extra-abdominal desmoid.
Cancer 20,1131 (1967)

17. ENZINGER, F.M. and WINSLOW, D.J.: Liposarcoma.
A study of 103 cases
Virch.Arch.Path.Anat. 335,367
(1962)
18. FOOTE, A.V., LING W.H. and STEWART, I.: Malignant leiomyoma of jejunum
Am.J.Surg. 94,529 (1957)
19. FRANCE, C.J. and BRINES, O.A.: Mesenchymal tumors of the stomach.
Arch.Surg. 61,1019 (1950)
20. Fu, Y.S. and PERZIN, K.H.: Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses and nasopharynx.
Cancer 37,364 (1976)
21. GOLDEN, T. and STOUT, A.P.: Smooth muscle tumors of the gastro-intestinal tract and retroperitoneal tissues.
Surg.,Gynec. and Obstet. 73,784
(1941)
22. GUPTA, T.K., BRASFIELD, R.D. and O'HARA, J.: Extra-abdominal desmoids.
A clinicopathological study.
Ann.Surg. 170,109 (1969)
23. GUPTA, T.K. and GHOSH, B.C.: Principles of diagnosis and management of soft tissue sarcomas.
Surg.Anxn. 7,115 (1975)
24. HARE, H.F. and CERNY, M.J.: Soft tissue sarcomas.
A review of 200 cases
Cancer 16,1332 (1963)
25. HARRY, J.: Pathology of rhabdomyosarcoma.
Mod.Probl.Ophthal. 14,325 (1975)

26. HOLTZ, F.: Liposarcomas.
Cancer 6,1103 (1958)
27. HORN, R.C. and Rhabdomyosarcoma.
ENTERLINE, H.T.: A clinicopathological study and
classification of 39 cases.
Cancer 11,181 (1958)
28. HUNT, R.Th., MORGAN, Principles in the management of
H.C. and ACKERMAN, L.V.: extra-abdominal desmoids.
Cancer 13,825 (1960)
29. HUTTER, R.V., STEWART, Fasciitis.
F.W. and FOOTE, F.W.: A report of 70 cases with follow-up
proving the benignity of the lesion.
Cancer 15,992 (1962)
30. HUVOS, A.G. and Primary fibrosarcoma of bone.
HIGINBOTHAM, N.L.: A clinicopathological study of
130 patients.
Cancer 35,837 (1975)
31. KAPLAN, G. and Leiomyosarcoma of superficial soft
VARGA, P.: tissue with unusual metastasis.
NY.State J.Med. 75,2240 (1975)
32. KEYHANI, A. and Pleomorphic rhabdomyosarcoma.
BOOHER, R.J.: Cancer 22,956 (1968)
33. KONWALER, B.E., Subcutaneous pseudosarcomatous
KEASBEY, L. and fibromatosis (fasciitis).
KAPLAN, L.: Am.J.Clin.Path. 25,241 (1955)
34. KOOP, C.E. and Rhabdomyosarcoma of the head and
TEWARSON, I.P.: neck in children.
Ann.Surg. 160,95 (1964)

35. LAWRENCE, W., JEGGE, G., and FOOTE, F.W.: Embryonal rhabdomyosarcoma. A clinicopathological study. Cancer 17, 361 (1964)
36. LEOD, J.J., DAHLIN, D.C. and IVINS, J.C.: Fibrosarcoma of bone. AmJ.Surg. 94, 431 (1957)
37. LINSCHIED, R.L., SOULE, E.H. and HENDERSON, E.D.: Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the extremities and limbgirdles. A clinicopathological study. J. Bone Joint Surg. 47, 715 (1965)
38. MACKENZIE, D.H.: The fibromatosis. A clinicopathological concept. British Med.J. 4, 277 (1972)
39. MASSON, J.K. and SOULE, E.H.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck. Report on eighty-eight cases. AmJ.Surg. 110, 585 (1965)
40. MILLER, H.J.: Nodular fasciitis (pseudo-sarcomatous fibromatosis). Am.Surg. 30, 259 (1964)
41. MINDICH, B., TYKOT, H., LITTMAN, L. and LEVOWITZ, B.S.: Leiomyosarcoma of the rectum. Report of a case. DisColon Rectum 18, 233 (1975)
42. MUELLER, J.: Über den feineren Bau und die Formen der krankhaften Geschwülste. Berlin (1838)
43. MUSGROVE, J.E. and McDONALD, J.R.: Extra-abdominal desmoid tumors. Arch.Path. 45, 513 (1948)

44. NELSON, A.J.: Embryonal rhabdomyosarcoma.
Report of 24 cases.
Cancer 22,64 (1968)
45. PACK, G.T., and Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle.
EBERHART, W.F.: Report of 100 cases.
Surg. 32,1023 (1952)
46. PACK, G.T. and Liposarcoma.
PIERSON, J.C.: A study of 105 cases.
Surg. 36,687 (1954)
47. PHELAN, J.T. and Liposarcoma of the superficial
PEREZ-MESA, C.: soft tissues.
Surg.,Gynec. and Obstet. 115,609
(1962)
48. PHELAN, J.T., SHERER, Malignant smooth-muscle tumors
W., and MESA, P.: of soft tissue origin.
New Engl.J.Med. 266,1027 (1962)
49. PORTERFIELD, J.F. Rhabdomyosarcoma of the orbit.
and ZIMMERMAN, L.E.: A clinicopathological study of
55 cases.
Virch.Arch.Path.Anat. 335,329
(1962)
50. PRICE, E.B., Nodular fasciitis.
SILLIPHANT, W.M., A clinicopathological study of
and SHUMAN, R.: 65 cases.
Am.J.Clin.Path. 35,122 (1961)
51. RESZEL, P.A., SOULE, Liposarcoma of extremities and
E.H. and COVENTRY, limb girdles.
M.B.: A study of 222 cases.
J.Bone Joint Surg. 48,229 (1966)

52. RIOPELLE, J.L. and
THÉRIAULT, J.P.:
Sur une forme méconnue de sarcome
des parties molles.
Le rhabdomyosarcome alvéolaire.
Ann.Anat.Path. 1,88 (1956)
53. RISING, J.A. and
BOOTH, E.:
Primary leiomyosarcoma of the skin
with lymphatic spread.
Report of a case.
Arch.Path. 81,94 (1966)
54. ROSAI, J.:
Pathology and behavior of soft
tissue sarcomas.
Najarian Js., Delaney, Jp, Ed. Advances
in Cancer Surgery 385 (1976)
55. SHUMAN, R.:
Mesenchymal tumors.
Pathology Ed. by W.A.D. Anderson
St.Louis 430 (1966)
56. SOULE, E.H.:
Proliferative (nodular) fasciitis.
Arch.Path. 73,437 (1962)
57. SOULE, E.H., GEITZ, M.,
HENDERSON, E.D.:
Embryonal rhabdomyosarcoma of the
limbs and limb-girdles.
A clinicopathologic study of 61
cases.
Cancer 23,1336 (1969)
58. STILLER, D. und
KATENKAMP, D.:
Cellular features in desmoid fibro-
matosis and well-differentiated
fibrosarcomas.
An electron microscopic study.
Virch.Arch.Anat.Path. 369,155 (1975)
59. STOBBE, G.D. and
DARGEON, H.W.:
Embryonal rhabdomyosarcoma of the
head and neck in children and
adolescents.
Cancer 3,826 (1950)

60. STOUT, A.P.: Liposarcoma - The malignant tumor of lipoblasts.
Ann.Surg. 119,86 (1944)
61. STOUT, A.P.: Rhabdomyosarcoma of the skeletal muscles.
Ann.Surg. 123,447 (1946)
62. STOUT, A.P.: Fibrosarcoma - The malignant tumor of fibroblasts.
Cancer 1,30 (1948)
63. STOUT, A.P.: Fibrosarcoma in infants and children.
Cancer 15,1028 (1962)
64. STOUT, A.P. and HILL, W.T.: Leiomyosarcoma of the superficial soft tissue.
Cancer 11,844 (1958)
65. TANG, C.K. and MELAMED, M.R.: Leiomyosarcoma of the colon exclusive of the rectum.
Am.J.Gastroenterol. 64,376 (1975)
66. TOKER, C.: Pseudo-sarcomatous fasciitis.
Further observations indicating the aggressive capabilities of this lesion, and justifying the inclusion of this entity within the category of the fibromatosis.
Ann.Surg. 174,994 (1971)

Herrn Prof. Dr. med. K. Paulini danke ich herzlich für die Überlassung des Themas und für die freundliche Unterstützung.

Herrn Dr. med. W. Sonntag danke ich ebenfalls für die mir zuteil gewordene Förderung und Hilfe.

8.0 LEBENS LAUF

Am 24.02.1952 wurde ich, Anna Katharina Schuster, als zweites Kind des Beamten Hans Schuster und seiner Ehefrau Anna in Furth i.W. geboren.

Von 1958 bis 1962 besuchte ich die Volksschule und trat dann in den Naturwissenschaftlichen Zweig des Städtischen Labenwolf-Gymnasiums Nürnberg ein, wo ich 1971 die Reifeprüfung ablegt.

Vom Wintersemester 1971/72 bis WS 1972/73 studierte ich an der Universität Erlangen-Nürnberg Physik und Pädagogik. Seit dem Sommersemester 1973 studiere ich an der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz Medizin.

Ende des WS 1974/75 absolvierte ich die Ärztliche Vorprüfung, Ende des WS 1975/76 den Ersten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung und Ende des WS 1977/78 den Zweiten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung. Nach dem WS 1978/79 beabsichtige ich den Dritten Abschnitt der Ärztlichen Prüfung abzulegen.

